

ANNEE 1974

N°

N° 8

L'INTERVENTION DE SOAVE DANS LE TRAITEMENT DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 20 FEVRIER 1974

PAR

Christian LECONTE

Président du Jury : Mr le Professeur PERDU
Juges : Mr le Professeur STOPPA
: Mr le Professeur BOULANGER
: Mr le Docteur TROGNON



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551517_0018

ANNEE 1974

N°

L'INTERVENTION DE SOAVE DANS LE TRAITEMENT DE LA MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 20 FEVRIER 1974

PAR

Christian LECONTE

Président du Jury : Mr le Professeur PERDU
Juges : Mr le Professeur STOPPA
: Mr le Professeur BOULANGER
: Mr le Docteur TROGNON

A MES PARENTS

dont l'amour et l'inlassable dévouement ont constitué
pour moi un inégalable soutien;

A EVELYNE, qui sera bientôt ma femme,
en témoignage de mon amour,

A MA SOEUR ET A MON FRERE,

pour m'avoir prodigué tous les encouragements nécessaires
lorsque j'en ai eu besoin.

A TOUTE MA FAMILLE.

A TOUS MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur G. PERDU
Professeur d'Anatomie
Chirurgien des Hôpitaux
Chef de Service
Chevalier de la Légion d'Honneur
Commandeur des Palmes Académiques.

J'ai bénéficié de la haute qualité de votre enseignement
et vous m'avez beaucoup appris.

Vous avez accepté de me faire l'insigne honneur de
présider ma thèse.

Qu'il me soit permis de vous exprimer toute ma reconnaissance et mon plus profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. STOPPA

Professeur titulaire de la Chaire de Clinique Chirurgicale

Chirurgien des Hôpitaux

Chef de service

Croix de Guerre 1939-1945.

Vous m'avez enseigné la pathologie chirurgicale
et reçu dans votre service hospitalier.

Vous m'avez fait le très grand honneur d'accepter
de juger mon humble travail.

Veillez trouver l'expression de ma gratitude et de
mon profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ J. Ch BOULANGER

Maître de Conférences Agrégé d'Obstétrique et de
Gynécologie
Accoucheur des Hôpitaux.

Vous m'avez apporté vos connaissances en
obstétrique.

Vous avez bien voulu me faire l'honneur de figurer
au nombre de mes juges.

Je vous remercie pour la bienveillance que vous
m'avez témoignée et vous prie de trouver l'expression
de ma déférente gratitude.

A Monsieur le DOCTEUR B. TROGNON,

Ancien Interne des Hôpitaux d'Amiens

Ancien Chef de Clinique Chirurgicale

Chirurgien Chef de Service à l'Hôpital de Beauvais.

Vous m'avez accueilli dans votre service avec beaucoup de bienveillance.

J'ai bénéficié de la haute qualité de votre enseignement et vous m'avez apporté vos connaissances en Chirurgie infantile.

Vous m'avez donné accès aux dossiers du service et vous avez bien voulu me guider au cours de la rédaction de ce travail.

Je suis honoré de vous compter parmi mes juges, qu'il me soit permis de vous exprimer toute ma reconnaissance et mon plus profond respect.

A MESSIEURS LES CHEFS de SERVICE du Centre Hospitalier de BEAUVAIS
qui ont bien voulu m'apporter leur enseignement.

A Monsieur le Docteur Ph. GENTY,
Chirurgien Chef de Service

Il m'a accueilli dans son service et m'a appris les
rudiments de la chirurgie. Il m'a inculqué la notion de la
valeur du travail par l'exemple de son dévouement et de ses
qualités humaines.

A Monsieur le Docteur TUROTTE
Chef du Service d'Obstétrique.

A mes amis de Beauvais :

- les Internes
 - le personnel du service de Chirurgie,
- en remerciement du soutien moral qu'ils m'ont apporté
pendant la rédaction de cette thèse.

PLAN

- <u>INTRODUCTION</u>	3
Rappel historique	
- <u>RAPPEL PHYSIO-ANATOMO-PATHOLOGIQUE et HISTOLOGIQUE</u>	7
- <u>LES SOLUTIONS D'ATTENTE AVANT L'INTERVENTION DEFINITIVE</u>	11
- <u>LES INTERVENTIONS - LEURS INDICATIONS</u>	14
- <u>QUATRE OBSERVATIONS de MALADIE de HIRSCHSPRUNG</u>	30
- <u>ANALYSE DES QUATRE OBSERVATIONS</u>	41
La préparation à l'intervention	
Le chirurgien et l'intervention de SOAVE	
Problèmes per-opératoires	
Complications post-opératoires	
Conclusions	
- <u>FACE A FACE</u>	50
L'intervention de SOAVE, les autres interventions.	
Etude chronologique	
. âge de l'intervention	
. difficultés techniques	
. Mortalité, morbidité opératoire, complications post-opératoires précoces	
. Etudes comparées des résultats fonctionnels	
Etude synthétique	
Avantages et inconvénients des interventions de	(SWENSON (DUHAMEL (SOAVE

- CONCLUSION

64

- BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

HISTORIQUE

C'est en 1691 que RUYSCH rapporta une première observation de dilatation colique, survenue chez un nouveau-né. Mais ce n'est qu'en 1886 que le Danois HIRSCHSPRUNG fit une étude anatomique précise de deux côlons atteints de dilatation congénitale (11).

Il faut attendre 1946, pour qu'EHRENPREISS montre que la distension colique n'est pas congénitale, mais fonctionnelle, secondaire à un rétrécissement colique sous-jacent, responsable d'une mauvaise exonération colorectale.

En 1948 et 1949 d'autres expériences venaient corroborer cette découverte d'EHRENPREISS : expériences de ZÜLER et de WILSON, travaux de WHITEHOUSE, KERNOHAN et de BODIAN.

C'est donc après 60 ans de recherches que l'on trouva l'explication des échecs des tentatives de sympathectomies et de colectomies segmentaires (emportant la zone dilatée), thérapeutiques qui ne visaient qu'à traiter la zone de distension colique que l'on croyait congénitalement pathologique.

A la suite de ces travaux, en 1949, SWENSON publiait les premiers résultats d'une nouvelle technique opératoire, qui transformait le pronostic de cette affection : la résection totale du rectum et du recto-sigmoïde avec préservation du sphincter. Cette intervention, plus ou moins modifiée, plus ou moins améliorée, a été unanimement adoptée, mais de nombreuses publications apportent encore actuellement la preuve qu'elle est parfois d'exécution difficile, et montrent qu'une résection intrapelvienne basse comporte un certain nombre de risques opératoires immédiats et retardés.

En 1956, DUHAMEL proposait une technique opératoire dite d'abaissement rétro-rectal et transanal du côlon. Cette technique a subi diverses améliorations, mais néanmoins ne procure pas toujours les résultats fonctionnels espérés.

D'autres techniques, qui sont toujours utilisées, ont été proposées :

- l'opération de STATE (1950),
- la résection intra-abdominale de F. REHBEIN,
- les techniques de BENTLEY (1965) et de LYNN (1966).

Ces techniques opératoires ont été, et sont toujours utilisées selon des indications diverses, avec des résultats variés; les plus utilisés étant encore actuellement les techniques abdomino-transanal de SWENSON et DUHAMEL.

C'est en 1963 que le Professeur SOAVE, Chef du Service de Chirurgie infantile de l'Institut "G. GASLINI" à Gènes, proposait une nouvelle intervention : la colo-anostomie sans suture après mobilisation et abaissement extra-muqueux du recto-sigmoïde. Cette technique avait déjà été utilisée en 1961 par VASCONCELOS, dans le traitement du méga-côlon acquis de l'adulte (Chir. 1973 99 P. 292-298.) (VASCONCELOS E. : Nova technica de abaixemento do dolo, sen suturs, no megacolo Rev. Hosp. Clin. Fac. Méd. S. Paulo 1961, 16 p. 355-362). Elle compte actuellement encore peu d'adeptes en France, cependant il semble que les résultats obtenus après cette intervention méritent que l'on s'y intéresse de plus près.

Plusieurs mises au point importantes sur la maladie de HIRSCHSPRUNG et son traitement ont été publiées : Rapport de LAURENCE G. et LAGACHE G. au Congrès de chirurgie, à Paris, en 1959 ; Symposium de la Sté Française de chirurgie Infantile en 1969 (114).

Dans ce qui va suivre nous ne parlerons pas des signes cliniques de la maladie de HIRSCHSPRUNG, ni des investigations diverses permettant d'en faire le diagnostic ; seuls seront abordés, après un bref rappel physiopathologique et anatomo-pathologique, les moyens thérapeutiques actuels.

RAPPEL PHYSIO - ANATOMO - PATHOLOGIQUE
ET HISTOLOGIQUE

Quatre théories avaient été élaborées pour expliquer cette physiopathologie :

- 1ère théorie : la dilatation congénitale
- 2ème théorie: la mégacôlon secondaire d'origine mécanique.
- 3ème théorie: origine vago-sympathique du mégacôlon
- 4ème théorie: aplasie neurogène du segment sous-jacent au mégacôlon.

(75, 114, 115).

Depuis les travaux de EHRENPRESS, ZULER, WILSON, WHITEHOUSE, KERNOHAN et BODIAN, seule la 4ème théorie a été considérée comme valable. Le mégacôlon n'est qu'une lésion acquise, due à une anomalie du segment sous-jacent. Une agénésie nerveuse de ce "segment sous-jacent" empêche l'exonération fécale et provoque une stagnation des matières dans le segment sus-jacent ; stagnation entraînant une lutte du segment sus-jacent et, partant, une hypertrophie de sa paroi musculaire, puis une dilatation.

Il est donc nécessaire de considérer deux sortes de lésions dans la maladie mégacolique congénitale :

- les lésions macroscopiques : le mégacôlon correspondant à la phase secondaire de la maladie ;
- les lésions microscopiques : lésions des plexus nerveux du segment rétréci en aval de la dilatation, phase initiale de la maladie.

LES LESIONS MACROSCOPIQUES

Le mégacôlon correspond à une dilatation segmentaire, le plus souvent sigmoïdienne. Deux lésions sont associées : la dilatation elle-même et l'hypertrophie musculaire atteignant surtout les couches circulaires. Puis des lésions ultérieures apparaissent : les bosselures disparaissent, les bandelettes longitudinales s'effacent, la paroi s'épaissit de plus en plus. Cette hypertrophie touche aussi les appendices épiploïques, les vaisseaux, les mésos.

Le mégacôlon est constitué le plus souvent par le côlon sigmoïde. Il existe parfois des prolongements sur le côlon iliaque et le côlon descendant ; rarement tout le côlon est dilaté. On peut constater quelque fois aussi l'existence de méga-rectum.

Le segment rétréci sous-jacent correspond à l'obstacle fonctionnel ; cette zone apéristaltique est habituellement localisée au recto-sigmoïde (90 % des cas) ; elle peut être très courte (vers le haut rectum, ou vers le bas rectum : association d'un méga-rectum) ou très longue, intéressant tout le sigmoïde, le côlon gauche ou tout le cadre colique, parfois même s'étendre sur le grêle. La zone de transition entre segment rétréci et segment dilaté est inexistante le plus souvent.

LES LESIONS MICROSCOPIQUES

Elles comprennent, selon WHITEHOUSE et KERNOHAN, une agénésie des plexus intra-muraux (plexus de MEISNER : plexus sous-muqueux, para-sympathique ; plexus d'AUERBACH : plexus entre les couches musculaires circulaires et longitudinales).

D'après BODIAN , il y a absence des cellules ganglionnaires des plexus, dans le segment rétréci, à la place on trouve des fibres nerveuses sans myéline avec des cellules de SCHWANN. Le segment sus-jacent dilaté ne comporte pas d'anomalie nerveuse. Le segment intermédiaire possède des cellules ganglionnaires petites et rares à noyau peu visible. Il existe cependant quelques points obscurs dans la physio-pathologie de la maladie de HIRSCHSPRUNG:

- l'étendue du segment apéristaltique n'est pas proportionnelle aux signes cliniques. Il doit donc exister un gradient lésionnel au sein de la zone non fonctionnelle.

- l'examen histologique ne correspond pas toujours au schéma tracé précédemment : il n'existe pas toujours de limite nette à l'atteinte histologique, parfois au contraire, cette atteinte est disséminée de façon anarchique, parfois

même on ne retrouve aucune lésion à l'examen histologique, alors que la maladie a été objectivée sur le plan clinique et radiologique.

D'autres travaux récents (travaux d'OKAMOTO) ont montré qu'une ischémie temporaire de la paroi intestinale, pouvait expliquer la destruction de certaines cellules nerveuses au sein des plexus. Cette théorie expliquerait les maladies de HIRSCHSPRUNG dites secondaires, mais ne s'applique pas au mégacôlon congénital à caractère souvent familial, voire héréditaire.

Il existe donc encore de nombreuses inconnues dans la physio-pathologie de la maladie de HIRSCHSPRUNG, inconnues qui pourraient peut-être justifier l'échec de certaines interventions, dont l'indication avait été bien posée et dont la réalisation avait été parfaite. Les nombreuses variantes anatomiques et histologiques de la maladie expliquent le nombre important des interventions proposées et invitent le chirurgien à bien poser l'indication de ces interventions.

REMARQUE SUR LE ROLE DU SPHINCTER INTERNE.

(66, 114, 115)

Le sphincter interne n'a normalement pas d'innervation autonome. Dans la défécation volontaire il ne joue aucun rôle, il permet le contrôle de la continence automatique pour les matières liquides et les gaz par son tonus permanent.

Dans la majorité des maladies de HIRSCHSPRUNG, le sphincter interne est normal et sa destruction (pendant une intervention) entraînerait par la suite des souillures par une certaine incontinence pour les matières liquides et les gaz ; cependant dans quelques formes de cette maladie avec segment aganglionnaire ultra-court, il y aurait participation du sphincter interne à la pathogénie par une exagération de son tonus (20 % des cas), cela expliquerait certaines récives de la dilatation selon des modalités variant avec le type de l'intervention choisie.

LES SOLUTIONS D'ATTENTE

AVANT L'INTERVENTION DEFINITIVE

Il est maintenant admis presque unanimement, que les interventions définitives curatrices de la maladie de HIRSCHSPRUNG réalisées d'emblée, avant 2 mois, sont grevées d'une mortalité plus grande que la maladie elle-même. Il est donc préférable de différer les interventions curatrices, et de faire appel à des techniques dites d'attente : le nursing et la colostomie. (15, 70, 76, 114).

Ces techniques sont utilisées afin de permettre la réalisation des interventions définitives sur des enfants en bon état général.

LE NURSING, que défend PELLERIN, doit être réalisé "avec une sonde fine, molle, huilée, bien mise à moins de 8 cm, sans forcer". Commencé en milieu hospitalier (pendant 2 mois environ) il permet l'évacuation du contenu colique grâce à un goutte à goutte rectal (Na + K + huile). Il sera continué en milieu familial, la sonde sera placée tous les matins et des microlax permettront l'évacuation des matières. Ce nursing peut être réalisé d'emblée, il permet de bien préparer les enfants, de les amener en bon état général à l'âge choisi pour l'intervention définitive ; il évite la constitution du microcôlon que l'on observe en aval de la colostomie, il évite certains accidents septiques inévitables avec une colostomie lors de l'intervention définitive. Il faut cependant savoir éliminer les contre-indications de ce nursing : forme longue de maladie, forme où le sondage est difficile et inefficace, incompétence de la personne réalisant le nursing. Il faut enfin savoir que le nursing expose à divers risques :

- une évacuation insuffisante des matières entraînant une occlusion récidivante, des complications infectieuses, des perforations diastatiques.
- des perforations traumatiques.

LA COLOSTOMIE peut être réalisée d'emblée ou après échec d'une tentative de nursing, son siège, le plus souvent adopté, est immédiatement au-dessus de la zone pathologique. Elle est applicable à toutes les formes de maladie,

elle doit être absolument réalisée dans les formes compliquées (entéro-colites, perforations) dans les formes où l'aganglionose dépasse le sommet de l'anse sigmoïde, chaque fois que le nursing est inefficace ou irréalisable. Il faut **cependant** connaître les complications possibles de toute colostomie : rétraction, prolapsus et éviscération ; et savoir que la colostomie, bien que souhaitable à chaque fois qu'il existe une entérocolite, contrôle mal cette entérocolite.

Le choix de la technique d'attente, à moins d'impératifs dus à la forme de la maladie ou à son évolution, appartient en fait, au chirurgien ; jusqu'à présent, les avis sont partagés et chaque technique donne d'excellents résultats entre les mains de ceux qui sont habitués à l'utiliser.

LES INTERVENTIONS - LEURS INDICATIONS

LES TECHNIQUES OPERATOIRES

Techniques par voie basse

- Technique de BENTLEY : myotomie anorectable postérieure
- Technique de DUHAMEL : sphinctérotomie sous-muqueuse
- Technique de LYNN : myectomie rectale.

Techniques par voie abdominale

- opération de STATE : résection colique gauche respectant le rectum
- résection intra-abdominale de F. REHBEIN : résection colique gauche ne respectant que le dernier tiers du rectum.

Technique dans les formes très étendues (aganglionose colique très étendue ou totale) :

- intervention de LESTER MARTIN : l'iléocoloplastie.

Techniques abdomino-transanales :

- intervention de SWENSON : rectosigmoïdectomie
- intervention de F. SOAVE
- intervention de DUHAMEL : abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon

(11, 15, 47, 114, 115).

(Remarque : dans le texte qui suit, l'abréviation M. de H. signifie : Maladie de HIRSCHSPRUNG).

INTERVENTION DE BENTLEY

C'est une myotomie ano-rectale postérieure (ou sphinctérectomie postérieure interne plus ou moins prolongée à la partie terminale du rectum).

Technique :

Excision d'un lambeau cutané triangulaire à la partie postérieure de l'anus. Repérage de l'espace entre le sphincter anal interne et externe, section en totalité du sphincter interne, de la paroi musculaire lisse inférieure, du rectum et de la muqueuse. Section résection sur 10 cm de haut et 5 mn, de large. Refermeture de la muqueuse au catgut.

INTERVENTION DE DUHAMEL

C'est une sphinctérectomie sous-muqueuse. (C'est l'intervention de DUHAMEL par voie basse).

Technique :

Dilatation anale. Incision de la jonction cutané-muqueuse transversalement et postérieurement. Dissection de la muqueuse des plans sous-jacents sur quelques cm. Repérage de l'espace inter-sphinctérien. Résection d'une bande de 5 cm de long sur 1 cm de large, emportant la sous-muqueuse, le sphincter interne et la partie inférieure de la couche musculaire longitudinale du rectum.

Remarque :

Les techniques de BENTLEY et de DUHAMEL ne sont valables que si le segment aganglionnaire est court, et à la jonction ano-rectale.

INTERVENTION DE LYNN

C'est une myectomie rectale par voie basse.

Technique :

Dilatation anale. Incision transversale de la paroi postérieure du canal anal au-dessous de la jonction ano-rectale intéressant muqueuse et sous-muqueuse. Dissection séparant sous-muqueuse et musculieuse sur une hauteur de 8 cm, puis résection d'une bande étroite de musculieuse haute de 8 cm sur la ligne médiane postérieure. Refermeture de l'incision muqueuse.

Remarque :

Cette intervention n'est utilisée également, que si le segment aganglionnaire est très court, elle n'intéresse qu'une minorité de formes de maladie de HIRSCHSPRUNG.

INTERVENTION DE F. REHBEIN

Il s'agit d'une résection par voie abdominale pure intéressant du sigmoïde dilaté, de la zone aganglionnaire et 2/3 du rectum. Seul le 1/3 inférieur du rectum est conservé. Il est nécessaire pour cette intervention de superficialiser la région profonde du pelvis par des fils passés de chaque côté du rectum, à travers les releveurs de l'anus, tendus et tirés de façon à attirer le périnée vers l'abdomen. Puis anastomose termino-terminale (en général à 4 cm de l'anus). Pour la décompression de l'intestin on met en place pendant l'intervention un tube intestinal pour 4 à 6 jours. Après l'intervention on dilate le sphincter de l'anus.

INTERVENTION DE STATE

STATE propose son intervention dans les cas de maladie de HIRSCHSPRUNG où les données suivantes sont réalisées :

- rectum normal et bien contractile à la radiographie.
- segment dystonique rétréci intéressant le recto-sigmoïde et une partie du sigmoïde.
- côlon descendant et partie gauche du transverse dilatés sans péristaltisme, sans haustration.
- côlon droit normal.

Il s'agit d'une résection (partielle mais étendue) sigmoïdienne et colique (respectant le rectum en grande partie) par voie abdominale pure.

Technique :

Incision para-médiane gauche du pubis à l'épigastre. Le côlon est libéré, le rectum disséqué à peine jusqu'à la jonction recto-sigmoïdienne en respectant le pédicule hémorroïdal supérieur. La résection intéresse : le segment aganglionnaire jusqu'au 1/3 supérieur du rectum, le côlon dilaté incapable à conduire le péristaltisme. Anastomose entre côlon droit et rectum à la soie 0000. En général, anastomose à 6 à 10 cm de la marge anale. Les zones des décollements ne sont pas péritonisées, fermeture de l'abdomen sans drainage. Aspiration gastrique pendant 48 heures.

(Remarque : souvent le rectum est aganglionnaire dans sa majeure partie, cette intervention laisse donc en place la plus grande partie du rectum aganglionnaire, il en résulte un grand nombre de récives).

Remarques :

Les interventions de STATE et REHBEIN sont réalisées par voie abdominale pure. Elles n'ont que peu d'utilisateurs.

INTERVENTION DE L. W. MARTIN

Cette intervention est utilisée dans les aganglionnies étendues (jusqu'à l'aganglionnie colique totale). Elle remplace la résection abdominale avec anastomose iléo-anale au mauvais pronostic. Les formes très étendues sont rares, elles nécessitent au début de la maladie une iléostomie d'attente (qui pose de nombreux problèmes nutritionnels).

Technique :

Longue anastomose latéro-latérale accolant le côlon gauche aganglionnaire, au grêle terminal. Le péristaltisme de ce néo-intestin est assuré par le grêle, la muqueuse colique aganglionnaire remplit le rôle d'absorption

intestinale. On réalise une sphinctérectomie rectale postérieure pour lutter contre le segment aganglionnaire sous-jacent à l'iléocoloplastie.

INTERVENTION DE SWENSON

(15, 114)

Il s'agit d'une recto-sigmoïdectomie au plus près, ou selon SWENSON de la technique du pull-through. C'est une des interventions la plus pratiquée encore actuellement. Elle vise à supprimer le segment aganglionnaire pathologique (par voie abdomino-transanale) avec rétablissement immédiat de la continuité par anastomose colo-anale (par voie basse) après abaissement trans-anal du côlon sain, ceci en conservant la fonction anale et génito-urinaire.

Pour l'intervention, le malade est placé en décubitus dorsal, les membres inférieurs en légère flexion et abduction, le siège légèrement surélevé.

Technique :

- incision médiane ou para-médiane gauche sous-ombilicale (en général reprise de l'incision de colostomie, si elle existe, et libération de l'anus colique au passage)
- repérage de la zone de transition par l'aspect macroscopique et biopsie extemporanée (selon SWENSON), placer 4 fils repères.
- dissection du rectum : la zone de transition donne la limite des sections vasculaires (hémorroïdale sup., 2ème et 3ème artères sigmoïdiennes) ligature en général de l'artère hémorroïdale sup. mais pas des veines (ceci permet la diminution de la stase), dissection au ras de la paroi recto-sigmoïdienne bien au-dessus du cul de sac de DOUGLAS au contact de la couche musculaire externe ; ce temps est capital. Hémostase au ras de la paroi rectale. Les tissus péri-rectaux contenant des filets nerveux génito-urinaires ne doivent pas être lésés, les lames sacro-recto-génito-pubiennes doivent être épargnées. En arrière la dissection doit aller très bas et dépasser le repère coccygien, en avant il ne faut pas descendre jusqu'au périnée, latéralement il faut atteindre les releveurs.

- évagination du rectum : retournement et évagination du rectum

puis nettoyage de la paroi endo-rectale.

- résection rectale : incision de la face antérieure à 2 cm de la ligne cutanéomuqueuse, l'incision est oblique car en arrière ne doit subsister que 1 cm (ce qui permet une sphinctérotomie interne partielle)

- l'anastomose : extériorisation du côlon à travers la section rectale (jusqu'aux 4 fils repères) le côlon doit dépasser sans traction de 2 à 3 cm la ligne de section. Suture du plan extramuqueux en 4 temps : cadrans antérieurs, cadrans postérieurs, un plan musculo-séromusculaire (sous muqueuse et musculaire rectale avec séromusculaire et sous-muqueuse colique) ; ouverture du côlon et suture muqueuse à muqueuse ; réintégration de l'anastomose à travers l'anus, péritonisation et fermeture de la paroi abdominale.

- sonde de cystostomie pendant 8 jours, sonde gastrique jusqu'à la reprise du transit.

(remarque : Dans les formes longues l'anastomose est réalisée avec le côlon droit basculé autour de l'artère iléo-colique).

Modification de la technique par PELLERIN

Anastomose extériorisée sans suture : lorsque le côlon est passé au travers du canal anal on amarre les 2 cylindres par des fils non résorbables aux téguments du périnée (points totaux sur le canal anal, séromusculaires sur le côlon) le côlon est recoupé 5 cm plus bas et lié à un gros drain assurant l'hémostase et l'évacuation des gaz et des matières loin de l'anastomose. 10 jours plus tard les 2 cylindres sont spontanément accolés, on coupe le côlon excédentaire, on met quelques points muco-muqueux et on réintègre le prolapsus.

Cette méthode permet d'éviter les risques que pourrait provoquer une suture colo-anale immédiatement abandonnée dans le fond du pelvis.

Application de la technique aux formes étendues : technique de DELOYERS

Dans les achalasies étendues au-delà de l'angle gauche on retrouve le coecum de façon à amener la région de l'angle droit au périnée pour l'anastomoser avec la muqueuse anale.

(Remarque : Apparition fréquente d'une dilatation modérée du coecum).

Modification de la technique par GROB

Dissection rectale seulement sur sa face postérieure jusqu'au releveur. Retournement trans-anal du moignon rectal entraînant un cul de sac rectal plus profond en avant qu'en arrière. Le rectum est coupé de façon oblique aux dépens de sa face postérieure, le côlon est abaissé à travers le rectum et coupé de façon oblique mais aux dépens de sa face antérieure. Puis la suture recto-colique est réintégrée dans l'abdomen.

La difficulté technique est moindre, il n'y a pas de sténose et pas d'incontinence anale.

Conclusion :

Il s'agit donc d'une exérèse totale du rectum pathologique et du côlon jusqu'en zone saine avec anastomose colo-anale.

INTERVENTION DE DUHAMEL

(23 - 42 - 114)

C'est une iléostomie rétro-rectale et trans-anale. Pour l'intervention, l'enfant est placé en bout de table en décubitus dorsal, les membres inférieurs fléchis, les cuisses en abduction complète. Une dilatation anale et une désinfection du rectum sont effectuées avant l'intervention elle-même.

Technique :

- laparotomie médiane du pubis à l'ombilic (qui peut même être débordé)

- résection de la zone rétrécie aganglionnaire et de l'anse mégacologique (car atone et incrustée de fécalomes, les lésions sont irréversibles). On ouvre le péritoine pelvien au niveau de sa réflexion sur le rectum, l'incision est poursuivie jusqu'au méso-rectum, on ligature le pédicule hémorroïdal supérieur.

- fermeture du rectum par un surjet séro-musculaire (selon le procédé de MAYO pour la fermeture de moignon duodénal).

- abaissement jusqu'à l'anus de l'intestin sain sus-jacent : faire les sections vasculaires nécessaires (sans tenir compte du schéma classique de la vascularisation, ceci selon DUHAMEL). Faire les décollements nécessaires.

Selon les cas on abaisse :

- le côlon sigmoïde (après division du méso-sigmoïde et ligature de une ou deux artères sigmoïdiennes).

- le côlon gauche après décollement de l'angle splénique.

- le côlon transverse après section du pédicule mésentérique inférieur .

- le côlon droit, basculé (dans un plan frontal) autour du pédicule iléo-coeco-colique (technique de MONOD-BROCA et FAURE : 1959).

- l'iléon terminal après colectomie totale, ceci dans les maladies de HIRSCHSPRUNG intéressant tout le cadre colique. Si l'état de l'enfant ne permet pas la colectomie totale d'emblée on peut laisser en place le cadre colique aganglionnaire, on ne réalise alors qu'une simple iléostomie trans-sphinctérienne.

- le clivage rétro-rectal : clivage au doigt de l'espace cellulaire rétro-rectal (ouvert après section du méso-rectum), jusqu'au plancher pelvien entre les lames sacro-recto-génito-pubiennes. On pousse dans ce décollement un tampon de gaze, tampon que l'on fait saillir sous la paroi postérieure du canal anal. La saillie du tampon déroule hors de l'anus, la paroi du canal anal qu'on incise transversalement au bistouri sur sa moitié de circonférence postérieure, 1 cm au-dessus de la marge ano-cutanée. Cette incision intéresse muqueuse et sphincter interne (initialement DUHAMEL faisait l'incision sur la ligne ano-cutanée mais la cicatrisation colo-cutanée était lente et mauvaise et cela exposait au prolapsus de la muqueuse colique). Puis abaissement de l'intestin laissé en attente en suivant le chemin du tampon de gaze. Suture de la 1/2 circonférence postérieure de la tranche de section, à la lèvre postéro-inférieure de l'incision rétro-anale.

- Mise en place des pinces d'entérotonomie : 2 longues pinces de KOCHER sont placées, une branche dans le rectum exclu, une dans l'intestin abaissé. On serre les pinces en ayant soin de rapprocher leurs extrémités (de façon à former un V). Les pinces doivent aller jusqu'au dôme rectal, suturé de façon à éviter un cul de sac, où se formerait un fécalome. Ces pinces assurent l'hémostase et assurent en 4 à 8 jours une entérotonomie (en tombant spontanément), anastomosant l'intestin abaissé et le rectum exclu. (On peut resequer aux ciseaux ce triangle d'adossement compris entre les 2 pinces pour faciliter l'émission des gaz et des matières, et on apporte au laboratoire ce triangle : le laboratoire vérifiera que la paroi rectale est aganglionnaire et que la paroi de l'intestin abaissé est normalement vascularisée).

- Le rectum définitif est constitué en arrière par la paroi de l'intestin abaissé (qui assure la motricité) en avant, par la paroi rectale du rectum exclu (qui assure le contrôle réflexe de la fonction de défécation).

- Fin du temps abdominal : fixation du dôme rectal à la face antérieure du côlon abaissé. Péritonisation du moignon rectal et fermeture de l'abdomen.

Conclusion :

Cette intervention se résume donc en une ablation du haut rectum et du côlon jusqu'en zone saine, suivie d'un abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon sain, laissant en place le rectum pathologique et réalisant une anatomose colo-rectale latéro- latérale.

INTERVENTION DE SOAVE

(88 - 114)

Le Professeur SOAVE, Chef du Service de Chirurgie Infantile à l'Institut "G. GASLINI" à Gènes-Quarto, présenta sa colo-anostomie sans suture après mobilisation et abaissement extra-muqueux du recto-sigmoïde, en 1963, après une étude portant sur 11 malades opérés par lui-même de 1955 à 1962 (ces malades avaient de 5 mois à 7 ans).

Selon SOAVE : "cette technique permet d'abaisser le côlon jusqu'au point désiré, en le faisant passer à travers le canal rectal conservé intact dans sa structure, parce que la mobilisation du recto-sigmoïde est effectuée complètement par voie extra-muqueuse ; le côlon abaissé est reséqué du côté périnéal". L'idée de la voie extra-muqueuse pour la mobilisation du recto-sigmoïde a été inspirée par les travaux de REHBEIN et ROMUALDI sur le traitement de certains cas d'imperforations anales avec fistule recto-urétrale et d'anus prostatique (traitement de la fistule par voie extra-muqueuse).

Position du malade :

Décubitus dorsal, le bassin du malade au bord de la table d'opération pour permettre aux membres inférieurs de pendre ; il faut soutenir les membres inférieurs pour éviter que le malade ne glisse. Il est nécessaire de pouvoir mobiliser facilement les membres inférieurs pour passer du temps abdominal au temps périnéal.

Technique :

1) Temps abdominal : On commence après avoir fait une bonne dilatation anale. Laparotomie médiane ou oblique gauche. Ligature et section des vaisseaux du segment rectosigmoïdien de façon à libérer le côlon sur toute l'étendue qui doit être résequée. Lorsque le côlon est très distendu par des gaz on introduit une aiguille tangentiellement à l'axe du côlon et on le vide. Infiltration avec une solution de novocaïne à 0,5 pour 100 de la tunique séro-musculaire du rectosigmoïde, au-dessus du plancher pelvien, sans intéresser la tunique muqueuse ; la solution distend donc toute la circonférence de la tunique séreuse et musculaire du rectosigmoïde.

Sur la zone infiltrée on fait au bistouri une incision circonferentielle à la limite inférieure du segment colique hypertrophique (à 7 ou 8 cm au-dessus du plancher pelvien). L'incision n'intéresse que la séro-musculaire, et on commence à décoller le cylindre séro-musculaire du cylindre muqueux. Le décollement est complété par les ciseaux à dissection tout le long de la circonférence de

l'intestin, jusqu'à ce qu'on obtienne une séparation nette entre les cylindres séro-musculaires, proximal et distal, et qu'apparaisse complètement libéré le cylindre muqueux sous-jacent.

- Le décollement :

Le décollement est poursuivi avec des ciseaux longs et courbes à dissection et avec l'aide d'un tampon imbibé d'adrénaline. On décolle la tunique séro-musculaire de la muqueuse sous-jacente ; l'adrénaline agissant comme hémostatique, la perte de sang est minime, certains vaisseaux doivent être coagulés. Le décollement est effectué sous le contrôle de la vue tant que cela est possible et ensuite sous le contrôle de l'index en allant le plus loin possible vers l'anus. A la limite entre rectum et anus au niveau des moyens releveurs et des sphincters, là où se trouve la zone embryonnaire de fusion entre le rectum et l'anus, on rencontre des adhérences un peu plus résistantes entre musculaire et muqueuse, adhérences qu'on sectionne avec les ciseaux tout au long de la circonférence. Avec les valves malléables, on facilite l'exposition du cylindre rectal et la dissection de la muqueuse (on sectionne les adhérences ou par voie abdominale ou par voie endo-anale pendant le temps périnéal). Il n'est pas possible d'aller jusqu'à la marge de l'anus par voie abdominale. SOAVE : "avec ce décollement du rectosigmoïde, fait entièrement par voie extra-muqueuse jusqu'à la limite ano-rectale, on respecte intégralement l'innervation pelvienne avec les plexus : hypogastriques, lombo-sacré et sacré".

- Remarque :

La muqueuse recto-sigmoïdienne est élastique, et au fur et à mesure que le décollement avance, elle s'allonge alors que le cylindre séro-musculaire obtenu est résistant et ne modifie pas sa longueur. Cette résistance est utile, car en soutenant le bord séro-musculaire avec les doigts (ou avec des pinces) on obtient le décollement du cylindre muqueux jusqu'au plan des releveurs des sphincters internes et externes.

Après le décollement du cylindre muqueux on introduit pour l'hémestase des languettes de gaze qui restent pendant tout le temps nécessaire à la

préparation du côlon. On met un point de soie sur le côlon là où il devra être réséqué pendant le temps périnéal.

2) Le temps périnéal :

- Après avoir fait une bonne dilatation anale, on étire la ligne de démarcation ano-cutanée pour exposer et prolaber le plus possible la muqueuse endo-anale et sur cette dernière avec le bistouri ou les ciseaux on fait une boutonnière à 1 cm au-dessus de la ligne de démarcation ano-cutanée, puis on termine l'incision sur toute la circonférence muqueuse endo-anale, (l'incision n'intéresse que la muqueuse). Il reste donc un segment de muqueuse anale distale intact dans toutes ses connexions péri-muqueuses. Le cylindre muqueux terminal du rectum est séparé sur toute son étendue, du bas vers le haut ; certaines fibres musculaires sont sectionnées au voisinage, à proximité des releveurs de l'anus qui sont ainsi respectés. Le décollement est terminé lorsque l'on rencontre le précédent décollement, réalisé par voie abdominale. On obtient ainsi le cylindre muqueux recto-sigmoïdien complètement séparé de ses tuniques externes (musculaire et séreuse).

SOAVE : "Extérieurement au cylindre muqueux rectosigmoïdien on a ainsi le canal ano-rectal intact avec le sphincter externe, le sphincter interne, les releveurs de l'anus et les plexus : hypogastrique, lombo-sacré et sacré".

- Abaissement du recto-sigmoïde et du côlon :

A partir du périné et par voie endo-anale on effectue une traction sur le cylindre muqueux ano-rectal et on abaisse ainsi ce dernier à travers le canal musculaire recto-anal intact. On abaisse le côlon sus-jacent de telle sorte que l'on ait au niveau du rectum 2 manchons musculaires concentriques. On effectue ainsi le "pull-through" du côlon sans danger de contamination endo-abdominale et sans danger pour l'intégrité de l'innervation de la vessie, des organes génitaux et des sphincters.

- Drainage du canal ano-rectal :

On introduit un petit drain de PENROSE entre le côlon abaissé et le

cylindre séro-musculaire afin d'éviter un résidu de sang au-dessus du plancher pelvien et dans la cavité abdominale et entre la séreuse du côlon et le canal recto-anal, Puis on fixe le bord circulaire du cylindre séro-musculaire situé au-dessus du plancher pelvien, avec 4 points de soie au pourtour du côlon. On ferme ainsi le plancher pelvien en fixant en même temps le côlon au cylindre séro musculaire. On enlève le PENROSE après 4 à 5 jours.

- Résection du côlon : quand l'abdomen est fermé on résèque du côté périnéal, au point établi, le côlon abaissé, en laissant déborder de l'anus un segment long de 4 à 5 cm que l'on fixe avec 4 points de soie à la peau du périné

- Mise en place d'une canule dans le côlon abaissé :

On introduit dans le côlon une canule en caoutchouc de diamètre supérieur ou égal à 1 cm (selon l'âge de l'enfant). La canule est fixée par un fil de soie au pourtour du segment de côlon débordant de l'anus. A travers la canule se déchargent les gaz et le contenu colique, on évite ainsi la distension abdominale post-opératoire. La canule est expulsée souvent spontanément quelques jours après.

La colo-anostomie est ainsi obtenue sans suture.

Après 15 à 20 jours il se forme une adhérence circulaire entre la séreuse du côlon, la paroi muqueuse de l'anus et le canal musculaire rectal.

- Résection après 15 à 20 jours du moignon du côlon :

On résèque ce moignon débordant de l'anus avec le bistouri électrique. Ce moignon se rétracte en quelques heures (ou de suite sous pression digitale) dans le canal anal sur 1 cm où ne s'est formé aucune adhérence entre la séreuse du côlon et la muqueuse anale restée intacte. Durant la résection, la marge du côlon saigne et il est nécessaire de mettre quelques points pour réaliser l'hémostase.

Modification possible :

On peut effectuer le décollement de toute la muqueuse jusqu'à 1 cm de la jonction cutanéomuqueuse anale par voie abdominale puis on coupe le cylindre muqueux par voie abdominale avec le bistouri électrique (après préparation du côlon). Le cylindre muqueux est introduit au moyen d'un fil de soie dans une sonde qui est poussée à travers le cylindre musculaire rectal, l'anus, et sortie du côté périnéal. On soulève alors de 60 à 70 degrés les membres inférieurs pour que le côlon puisse sortir jusqu'au point marqué par le fil de soie.

SOAVE : "PLUS LE MALADE EST JEUNE PLUS L'OPERATION EST FACILE".

Soins post-opératoires :

Après l'intervention on peut suivre au toucher rectal, après section colique la diminution de l'oedème du moignon qui se palpe au début comme une collerette débordante, circulaire, dans la lumière intestinale, entre l'anus et le côlon abaissé ; elle disparaît en 4 à 5 semaines.

La dilatation :

Elle est recommandée par SOAVE. Elle intéressera le néo-canal anal, elle sera faite avec des bougies de HEGAR dès le début de la résorption de l'oedème. Sous cette stimulation dilatante on maintient ce néo-canal anus-côlon et on diminue le risque d'accumulation des fèces, ce qui protège la muqueuse et lui permet de récupérer son intégrité anatomique et fonctionnelle. Ces dilatations sont à faire par la mère à l'aide d'un dilateur conique de diamètre croissant de 1 cm à 2,5 cm.

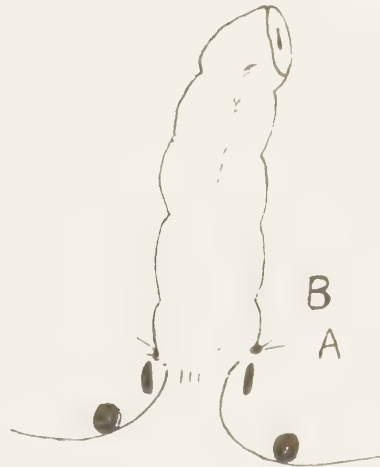
Conclusion :

Il s'agit donc d'une dissection sous-muqueuse du rectum malade suivie d'un abaissement trans-recto-anal du côlon sain. Le rectum pathologique reste en place avec son innervation et contient le colon sain fonctionnel.

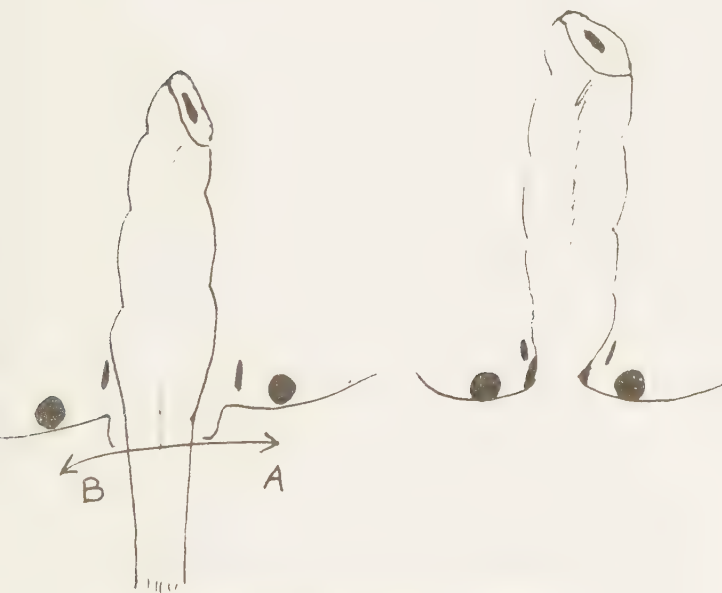
RAPPEL SCHEMATIQUE DES PRINCIPALES TECHNIQUES



étendue de la résection
dans la forme habituelle.



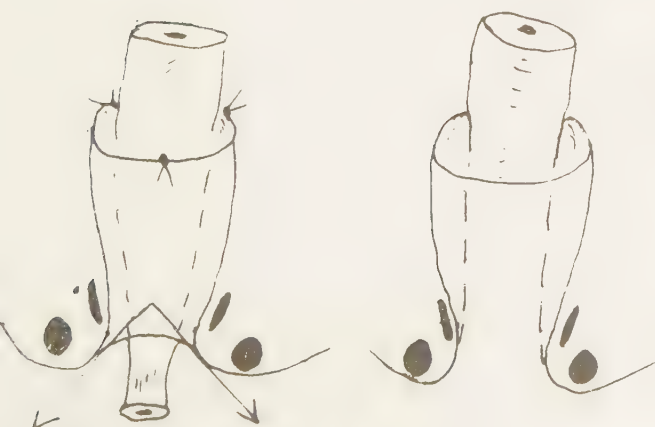
anastomose colo-ale de
SWENSON.



anastomose ext rieur is e
sans suture de PELLERIN
(avant et apr s recoupe)



proc d  de DUHAMEL.



Proc d  de SOAVE.



proc d  de REHBEIN.

QUATRE OBSERVATIONS

DE

MALADIE de HIRSCHSPRUNG

Voici résumées 4 "Observations" de maladie de HIRSCHSPRUNG chez de jeunes enfants. Ils ont été opérés par le Dr TROGNON de 1970 à 1973, ils ont subi une intervention du type SOAVE.

1ère OBSERVATION : Estelle D...

Estelle est née le 26 juin 1969 dans une maternité d'Amiens. Accouchement normal. Poids à la naissance 3,290 Kgs. Le 12 juillet 1969 début d'un syndrome occlusif. Un cliché radiographique sans préparation de l'abdomen ne montre rien. Dans les jours qui suivent, se succèdent des épisodes de ballonnement important cédant après émission spontanée de selles très liquides. Le 30 Juillet 1969, un lavement baryté montre des images en faveur d'un méga-côlon congénital avec petit segment rectal qui ne se laisse pas distendre par la baryte ; on note une volumineuse dilatation en amont. L'introduction prudente d'une sonde rectale provoque une débacle de matières striées de sang, et de gaz. Le diagnostic étant posé, l'état de l'enfant étant mauvais, on décide de pratiquer un nursing en attendant l'intervention finale.

- Le nursing est pratiqué suivant la technique de PELLERIN : Introduction de la sonde 2 fois par jour au début. Après la reprise d'un transit normal, d'une alimentation normale, la sonde n'est plus introduite qu'une fois par jour. Aucune personne appartenant à la famille de cette enfant n'étant capable de réaliser ce nursing, il sera poursuivi à l'hôpital jusqu'à l'intervention finale. Une diarrhée à klebsiella apparue 2 mois après le début du nursing sera facilement jugulée par un court traitement médical. Ce nursing bien réalisé (en milieu hospitalier) permet à l'enfant de prendre du poids, son état général devient de jour en jour meilleur. Le 13 mai 1970, un nouveau lavement baryté montre des images identiques aux premières. Juillet 1970, l'état général de l'enfant est satisfaisant, on décide de réaliser l'intervention définitive.

- 9 Juillet 1970 : une intervention du type SOAVE est réalisée, l'enfant a 1 an. Pour l'intervention l'enfant est placée en décubitus dorsal, membres inférieurs en abduction extension. Pour le temps périnéal, l'aide relèvera les 2 membres inférieurs à 90 degrés. On réalise une incision oblique gauche, on découvre une anse sigmoïde énorme pleine de matières, le bas de cette zone dilatée est à peu près à 6 cm du cul de sac de Douglas. C'est à ce niveau que l'on réalise l'infiltration circulaire à la xylocaïne à 0,5 pour 100. Pendant le temps de décollement quelques effractions muqueuses sont enfouies par des points en X de catgut. L'abaissement du côlon à travers l'entonnoir recto-anal permet d'enlever, outre la muqueuse colique disséquée, environ 10 cm de sigmoïde sus-jacent dilaté. Aucun drain n'est introduit entre côlon abaissé et cylindre séro-musculaire. Les berges de l'entonnoir musculaire sont suturées à la séreuse du côlon abaissé par des points de mersilène, après mise en place dans celui-ci d'une sonde n° 32. Un examen anatomo-pathologique est réalisé à la limite supérieure de la résection et dans la zone supposée pathologique ; le compte rendu anatomo-pathologique confirmera par la suite le diagnostic posé et la bonne limite de la résection.

- Les suites opératoires seront sans problème, la section du moignon colique sera réalisée au 15ème jour. Après une courte période d'alimentation par des liquides, on revient progressivement à une alimentation normale dès l'apparition de selles normales, bien moulées. L'enfant retourne chez elle le 30 juillet 1970.

On la revoit en consultation le 4 septembre 1970. Un nouveau lavement baryté est réalisé, il montre la disparition de la dilatation, le transit colique est satisfaisant.

Nouvelle consultation le 27 Juillet 1971, le résultat clinique est excellent. Un lavement baryté montre un cadre colique de morphologie normale sans dilatation décelable, le transit est parfait.

Nouvelle consultation le 7 mai 1973, Estelle a 4 ans, elle mesure 97 cm et pèse 14 kg. Elle va à la selle 3 fois par jour. Les selles sont normales, bien moulées. Elle n'a présenté depuis 1971, qu'un seul épisode diarrhéique.

qui a duré une journée. Son alimentation est normale, ne comporte aucune restriction particulière. Son tonus sphinctérien anal est parfait le jour, aucun problème urinaire, aucune souillure entre les selles ; la nuit il existe parfois une incontinence des matières, mais la mère signale que cela disparaît de plus en plus. L'aspect de l'anus est normal, pas d'anite. La cicatrice abdominale est parfaite, pas d'éventration. Le développement psychomoteur semble parfait, malgré le milieu familial déplorable.

2ème OBSERVATION : Magalie W...

Elle est née le 1er Novembre 1970, présentation du siège, courte réanimation à la naissance. Poids 2,9 kg. Le 3 novembre 1970, l'enfant arrive en chirurgie infantile pour un début de syndrome occlusif : ballonnement abdominal important, déshydratation, cyanose. Une radio de l'abdomen sans préparation de face debout, de face tête en bas, et un lavement lipiodolé ne donnent aucun renseignement supplémentaire. On réalise alors un sondage rectal permettant l'émission de méconium visqueux. Le ballonnement abdominal récidivera et de nouvelles radiographies seront demandées : abdomen S. P., lavement baryté : aucune anomalie décelable. Un nouveau sondage rectal permet une débacle de matières et de gaz.

Le 25 janvier 1971

On pratique une U. I. V. montrant un refoulement de la vessie à droite. On pense alors à une tumeur latéro-vésicale gauche refoulant la vessie à droite, les uretères à l'arrière. Sur ces nouvelles données une laparotomie exploratrice est réalisée sous anesthésie générale. Elle montre l'absence de toute formation tumorale, par contre il existe une importante distension du cœlon gauche avec hypertrophie de la paroi tout à fait caractéristique d'une M de H. On réalise une biopsie de la paroi musculaire sur la face antérieure du rectum aussi bas que possible (envoyée à l'anatomopathologie), ainsi qu'une colostomie latérale sigmoïdienne. Le laboratoire d'ANA. Path. donnera le

compte rendu suivant : faisceaux de fibres musculaires lisses séparés par des plages fibreuses. Entre les faisceaux, nombreux filets nerveux et pas de cellules ganglionnaires. Le diagnostic de M de H. est donc confirmé.

- Le 3 avril 1971

L'anūs iliaque fonctionnant correctement, l'enfant quitte le Service. Nouvelle consultation le 7 mai 1971, elle pèse 5 kg, l'anūs fonctionne bien, l'état clinique est parfait. On la revoit le 2 juillet 1971, la prise de poids est correcte, aucun problème par ailleurs. Nouvelle consultation le 20 Septembre 1971, poids 7,750 kg, l'anūs fonctionne bien, l'état général de l'enfant paraissant tout à fait satisfaisant on décide de pratiquer l'intervention finale le 20 décembre 1971.

- Le 20 Décembre 1971 :

Intervention du type SOAVE, l'enfant a 13 mois. Incision oblique gauche repassant par la colostomie. Le décollement est très difficile en raison de la fragilité de la paroi musculaire consécutive à l'exclusion de cette partie du cōlon, et en raison également de la cicatrice de la biopsie faite lors de l'intervention précédente, qui a déterminé des adhérences serrées et inhabituelles entre musculéuse et muqueuse.

Il en résulte des déchirures de l'entonnoir musculaire. L'abaissement par l'anūs et l'entonnoir musculaire du rectum, comprendra la partie restante du rectum et le moignon colique d'amont, il nécessite la ligature de 2 artères sigmoïdiennes.

En fin d'intervention un drain n° 20 est introduit dans le cōlon abaissé, un drain de REDON est placé entre cōlon abaissé et rectum laissé en place par l'anūs.

- Les suites opératoires :

Elles seront sans problème. La diurèse sera normale et la sonde urinaire montée pendant l'intervention sera retirée au 4ème jour. Le drain de REDON donne très peu, il est enlevé au 2ème jour, on retire le drain rectal

au 4ème jour après une émission de gaz et de selles molles. L'alimentation sera normale dès le 8ème jour, les selles sont tout à fait normales au 9ème jour. Jusqu'à la sortie de l'hôpital, de Magalie un toucher rectal dilatateur est réalisé tous les 3 jours pour éviter une éventuelle sténose. La section du moignon colique est réalisée au 15ème jour. L'enfant quitte l'hôpital le 10 janvier 1972, c'est la mère qui réalisera le TR 2 fois par semaine. Un petit épisode diarrhéique avec anite, de 6 jours, sera facilement traité à domicile par des antiseptiques intestinaux.

L'enfant est revue le 21 février 1972. Sa courbe pondérale est satisfaisante, ses selles sont bien moulées, son alimentation est normale, au toucher rectal l'anastomose est souple. La mère fera un toucher toutes les semaines afin de vérifier qu'une éventuelle sténose n'apparaît pas.

Le 10 août 1972, l'enfant revient à l'Hôpital pour réaliser un lavement baryté : le transit est parfait, l'intestin a un aspect tout à fait normal.

Magalie est revue en consultation le 7 mai 1973 à l'Hôpital d'Amiens. Elle a 2 ans et demi, elle mesure 84 centimètres et pèse 10 kgs (c'est un petit poids, mais il faut noter que tous les enfants de cette famille sont des petits poids). Son alimentation est normale, elle va à la selle 1 à 2 fois par jour, ses selles sont bien moulées, la mère signale un petit épisode diarrhéique de 24 heures. La souillure entre les selles est très épisodique et selon la mère, en très nette régression. Le TR est normal, la cicatrice imperceptible, pas d'anite. A la palpation abdominale on perçoit une petite éventration sur l'ancien emplacement de la colostomie. Aucun trouble urinaire. L'enfant a un développement psychomoteur satisfaisant pour son âge.

3ème OBSERVATION : Sandrine B...

Elle est née le 16 novembre 1971, accouchement pénible avec une période d'expulsion longue et latéro-cidence d'une main. Poids de naissance 4 kg. Pas d'évacuation spontanée de méconium. Petite évacuation après la pose d'un thermomètre. L'enfant sera ensuite hospitalisée dans un service de Pédiatrie pour vomissements et syndrome occlusif ; la mise en place d'une sonde rectale soulage l'enfant. Un lavement lipiodolé sera effectué : aucune anomalie décelable. Par la suite des épisodes de ballonnement vont se succéder. La mise en place d'une sonde rectale entraîne à chaque fois une débacle de gaz et de matières importante. Un épisode de ballonnement nécessitera une réanimation et l'interruption de l'alimentation pendant plusieurs jours. Le TR mettra en évidence un volumineux fécalome pour lequel un goutte à goutte rectal de sérum salé sera installé. Le 2 février 1972, un lavement baryté est réalisé, il montre un rétrécissement de la jonction rectosigmoïdienne étendue sur quelques centimètres. Le produit de contraste passe difficilement par contre, une fois ce rétrécissement franchi le reste du cadre colique s'injecte facilement objectivant un côlon de calibre supérieur à la normale. L'évacuation est difficile et on retrouve ce même rétrécissement sur le cliché d'évacuation après insufflation. Cet aspect est donc en faveur d'un méga-côlon avec rétrécissement rectosigmoïdien. On décide alors de réaliser le nursing en mettant en place une sonde rectale tous les jours. Le traitement sera complété par : gelée de lansoyl, microlax à la demande:

Les touchers rectaux réguliers permettront de dépister un éventuel fécalome. L'enfant est rendue à sa famille, la mère posera la sonde rectale elle-même. Le médecin de famille surveillera la bonne marche du traitement. L'enfant est alors revue périodiquement en consultation, son état général paraît s'améliorer progressivement, la prise de poids est régulière. En mars 1973 on décide de réaliser l'intervention finale.

- 19 mars 1973 : intervention du type SOAVE, Sandrine a 16 mois. L'incision est médiane, l'exploration montre un aspect typique de M. de H. La

zone transitionnelle entre rétrécissement et dilatation est repérée par un fil. Pendant le décollement des effractions muqueuses sont immédiatement aveuglées au Catgut. Au moment de l'abaissement on vérifie que le répère laissé dépasse largement l'anus. Pas de drainage entre les 2 cylindres accolés. Pas de sonde intra-rectale. Une biopsie dans la zone de transition sera envoyée à l'Ana. Path. Le laboratoire confirmera que le côlon abaissé est sain.

- Les suites opératoires se compliqueront au 6ème jour d'une petite diarrhée fétide à co libacille qui disparaîtra rapidement après quelques jours de traitement. Les selles deviendront alors normales rapidement. Au 15ème jour, le côlon extériorisé sera réséqué. L'alimentation et les selles étant normales, l'enfant sort de l'Hôpital mi-avril, elle pèse 8,6 kg.

Le 7 Mai 1973, Sandrine est revue consultation, elle pèse 9,1 kg, son alimentation est normale, ses selles sont belles, bien moulées, la souillure entre les selles est très épisodique. Au toucher rectal un début de sténose nécessite une hospitalisation ; deux séances de dilatation sont effectuées sous anesthésie générale à la bougie de HEGAR. L'enfant est rendue à sa famille, la mère effectuera périodiquement les dilatations au doigt.

Le 21 Octobre 1973, nouvelle consultation, Sandrine a presque 2 ans et pèse 13,2 kg, elle marche depuis 5 mois. Elle mange normalement, va à la selle normalement 2 fois par jour. La souillure entre les selles à presque totalement disparue. Au toucher rectal l'anneau de sténose est souple mais encore légèrement perçu. L'évolution est donc favorable. On constate un petit érythème péri-anal.

4ème OBSERVATION : Christophe F...

Il est né le 23 novembre 1972. Accouchement normal. Retard à l'émission du méconium, puis apparition de vomissements. Un bilan radiologique permet de poser le diagnostic de méga-côlon congénital. On décide d'attendre que l'enfant ait atteint un poids suffisant et soit en bon état général, pour supporter l'intervention finale. Le traitement d'attente est réalisé par nursing. A partir de l'âge de 4 mois, apparaissent des épisodes d'entérocolite avec ballonnement abdominal persistant. Devant ces phénomènes et à cause de la mauvaise croissance du bébé on décide de réaliser une colostomie.

- La colostomie iliaque gauche est réalisée le 18 Avril 1973 au-dessus de la zone rétrécie en zone dilatée. Par la suite une infection cutanée généralisée mais maximum autour de l'anus nécessitera un traitement de quelques jours à la fluorescéine. On constate alors que la colostomie entraîne des transformations spectaculaires de l'état général. L'enfant s'éveille de façon évidente, il grossit régulièrement, son alimentation est normale. Il quitte donc l'hôpital avec une colostomie qui fonctionne bien, appareillée par des poches avec des anneaux de Karaya protégeant bien la peau ; la maman a appris à changer ces poches.

- le 27 Juin 1973, l'enfant pèse 7 kg, l'alimentation est normale, la colostomie fonctionne bien.

- Le 4 Septembre 1973 l'enfant revient en consultation, il pèse 8 kg, il a 10 mois, son état général est floride. Il atteint l'âge et le poids suffisant semble-t-il pour supporter l'intervention définitive. On l'hospitalise pour la réaliser suivant la technique de SOAVE : On réalise une incision oblique du flanc gauche enlevant la colostomie après fermeture de celle-ci. La colostomie a entraîné des brides et des adhérences qu'il faut cliver pour libérer le côlon sigmoïde et l'angle gauche. Pendant le décollement quelques effractions muqueuses réalisées sont facilement suturées au catgut. On ligature 3 pédicules sigmoïdiens permettant un abord colique suffisant. Le reste de l'intervention se déroule classiquement. On ne place pas de drain entre les 2 cylindres, ni de drain rectal. On

réalise 2 prélèvements pour l'Ana. Path. : un dans la partie supposée pathologique, en aval de la colostomie, l'autre dans la partie supposée saine en amont. La réponse du Laboratoire confirmera que le côlon abaissé est sain.

- Les suites opératoires immédiates seront sans aucun problème et l'enfant retournera chez lui quelque temps après la section du moignon colique. L'enfant est revu en consultation quelques semaines après, la perception au toucher rectal d'un petit anneau de sténose (2 mois après l'intervention) nécessite 2 séances de dilatation sous anesthésie générale à la bougie de HEGAR.

Nouvelle consultation en Décembre 1973, l'enfant mange normalement. Il a 2 selles par jour, les matières sont bien moulées. La continence sphinctérienne est parfaite sans souillure intermittente dans la journée. Les selles du matin sont émises sur le pot. L'anus est normal, sans anite, le ventre n'est pas ballonné. Au toucher rectal l'anastomose est perçue, mais elle est souple et la sténose a disparu.

RADIOGRAPHIES PRE-OPERATOIRES d'Estelle

1ère Observation

I cliché post-opératoire de contrôle



Contraste gazeux (tête en bas)
Défilé de la zone pathologique.
lésion primaire.



Transit baryté (méga-colon constitué :
lésion secondaire) de face.



Transit baryté (méga-colon constitué :
lésion secondaire) de profil.



Transit baryté post-opératoire
(cliché de contrôle quelques temps après
l'intervention).

ANALYSE DES QUATRE OBSERVATIONS

1 - La préparation à l'intervention :

Quatre observations de M de H. traitées par l'intervention de SOAVE viennent d'être résumées. Ces quatre cas de méga-côlon avaient une zone rétrécie aganglionnaire limitée, ne dépassant pas la jonction recto - sigmoïdienne. Ils étaient donc parfaitement curables par une intervention du type SOAVE.

Le symposium sur les résultats du traitement de la M de H. de 1969 a montré que les différents chirurgiens réunis étaient tous d'accord pour dire que l'intervention définitive réalisée avant deux mois était plus meurtrière que la M de H. elle-même. Il est donc nécessaire de sursoir à l'intervention curatrice définitive et de choisir le moment favorable à la réalisation de celle-ci. SOAVE précise que son intervention est plus facile si elle est réalisée plus tôt mais il ne donne aucune limite d'âge. Dans les quatre observations résumées, l'intervention définitive a été réalisée après 1 an (1 an à 16 mois). Le choix de cet âge correspondait en fait à la bonne condition physique de l'enfant qui après une période d'attente, assurée par nursing ou colostomie, avait récupéré un bon état général et un poids satisfaisant pour son âge, permettant de réaliser sans risque opératoire l'intervention finale. 3 fois sur 4 nous avons opté pour le nursing:

- le 1er cas, Estelle a été "nursée" jusqu'à 1 an sans aucun problème, mais il faut souligner le fait que la mère étant incapable de placer la sonde l'enfant est restée hospitalisée jusqu'à l'intervention définitive. (ce qui est peut être dans ce cas précis une contre-indication au nursing).

- le 2ème cas, Magalie a été colostomisée mais la colostomie n'a été posée que parce que l'enfant subissait une laparotomie exploratrice. Le diagnostic ayant été posé à ventre ouvert il a paru préférable au chirurgien de réaliser d'emblée une colostomie.

- le 3ème cas, Sandrine a été "nursée" d'abord à l'hôpital puis à domicile, par sa mère, sans aucun problème.

- le 4ème cas, Christophe a d'abord été "nursé" mais devant le peu de récupération physique de l'enfant, devant des poussées fréquentes d'entérocolite, devant un ballonnement persistant, une colostomie a été installée au 4ème mois, colostomie qui n'a posé aucun problème jusqu'à l'intervention définitive et qui a résolue le problème de l'entérocolite.

On n'abordera pas ici le problème du choix entre nursing et colostomie mais seulement l'incidence de la technique d'attente sur la technique définitive.

Le nursing lorsqu'il est efficace ne pose aucun problème quant à la réalisation de l'intervention finale : on peut réaliser une incision médiane ou oblique sans avoir à craindre les petits incidents septiques que peut occasionner la fermeture per-opératoire d'une colostomie. L'abord du côlon est facile et aucune bride ou adhérence ne vient compliquer la dissection (comme c'est le cas dans la 4ème observation). Par ailleurs, il n'y a pas avec le nursing de constitution d'un micro-côlon d'aval qui rend difficile le temps du décollement et qui semble prédisposer à l'effraction muqueuse (exemple 2ème observation).

Le nursing est donc lorsqu'il est réalisable, lorsqu'il n'est pas contre-indiqué (exemple de l'entéro-colite dans la 3ème observation) semble-t-il préférable à une colostomie lorsqu'on doit réaliser comme intervention finale l'intervention de SOAVE. Cependant, il est difficile de conclure sur 4 cas et SOAVE, ou les utilisateurs de sa technique n'ont pas donné leur avis à ce sujet.

2 - Le chirurgien et l'intervention de SOAVE :

La durée de l'intervention n'est pas apparue comme une difficulté première, l'intervention la plus longue (de ces 4 interventions) n'ayant pas dépassé 3 heures 30. La plus courte, 2 heures. Il faut dire que le temps opératoire le plus long étant celui du décollement, la colostomie nous a semblé (au terme de ces 4 observations) compliquer ce temps, et le prolonger un peu, dans la mesure, où se constitue un microcôlon d'aval gênant la dissection. La colostomie, par ailleurs, crée lors de son installation, des brides, des adhérences gênant la dissection (il faut signaler ici, que si on réalisait une simple biopsie rectale, cela donnerait les mêmes ennuis).

Cette technique ne nécessite pas un entraînement spécial de la part du chirurgien et le décollement qui est le temps crucial, n'implique qu'un minimum de précision, de minutie, de précautions à la portée de tout chirurgien.

L'asepsie en cours d'opération ne nous a pas posé de problème particulier. Passer du temps abdominal au temps périnal, sans faute d'asepsie, implique une bonne installation et une bonne préparation du malade. SOAVE décrit la position du malade avec les jambes pendantes. Dans nos 4 observations, les malades étaient en décubitus dorsal simple, les membres inférieurs en abduction extension. Les membres inférieurs étaient préparés comme le champ opératoire et recouverts de jersey stérile, permettant leur manipulation sans risque septique. Ces manoeuvres existent également dans les opérations de SWENSON et de DUHAMEL, qui nécessitent aussi 2 temps opératoires. Il est donc nécessaire de changer de blouses, de gants, et d'instruments entre chaque temps opératoire (abdominal, périnal, puis abdominal).

Dans ces 4 observations, les opérateurs étaient à 2 : le chirurgien et son aide. La présence de ces deux seules personnes, n'imposait aucune con-

trainte particulière et n'entravait pas le bon déroulement de l'intervention. Le champ opératoire étant petit, il empêche de toute façon la chirurgie à deux équipes.

- Intérêt de cette intervention : le segment de muqueuse anale restant est normal fonctionnellement et règle le réflexe de la défécation quand le néo-rectum est rempli. L'expulsion est assurée par le côlon, les releveurs de l'anus (restés adhérents à la tunique musculaire du rectum laissé en place). Le canal fibro-musculaire, conserve son intégrité anatomique (releveurs de l'anus, plexus), il n'y a donc pas de risque de spasme fonctionnel, car le côlon est abaissé jusqu'à l'anus, et partant, pas de risque d'entérocolite secondaire post-opératoire (c'est une grosse différence avec l'intervention de SWENSON où il y a permanence in situ du segment rectal qui peut-être aussi aganglionnaire, et qui peut entraîner un spasme puis une entérocolite).

- Limites de l'intervention : on réalise cette intervention dans les maladies de HIRSCHSPRUNG où le segment pathologique intéresse le rectum et la charnière recto-sigmoïdienne. Cependant, on peut la réaliser dans des formes plus étendues, et ceci, à la limite, jusqu'à ce qu'il reste du côlon sain à abaisser.

3 - Problèmes per-opératoires :

- Le choix de l'incision initiale est guidé par le choix préalable de la technique d'attente; si le malade a été nursé, il est préférable pour des raisons esthétiques et anatomiques, que l'on comprend aisément, de réaliser une laparotomie médiane simple : qui ne posera aucun problème de fermeture. Si le malade a eu une colostomie, on peut réaliser une laparotomie médiane et fermer par ailleurs la cicatrice de colostomie, mais afin de ne pas multiplier les cicatrices, il est préférable de réaliser une incision oblique gauche repassant par la cicatrice de colostomie ; cela pose simplement un petit problème d'asepsie car il faut fermer la colostomie dans le champ opératoire.

Dans les 4 cas présentés :

- 1er cas "nursé", une incision oblique gauche réalisée sur l'anse dilatée, voie d'abord excellente, pas de problème d'éventration dans les suites opératoires.
- 2ème cas "colostomisé", une incision oblique gauche reprenant la cicatrice de colostomie. Petit problème d'abord du côlon à cause de brides et d'adhérences dues à la colostomie, pas de problème d'asepsie, mais une petite éventration (à l'emplacement de la colostomie refermée) dans les suites opératoires.
- 3ème cas, "nursé", une incision médiane, abord facile et pratique, suites opératoires sans aucun ennui, cicatrice esthétique.
- 4ème cas "colostomisé", incision oblique gauche reprenant la cicatrice de colostomie ; pas de problème d'asepsie, suites opératoires sans ennui .

- En cours d'intervention, peu d'autres complications sont apparues. Seul le temps du décollement a posé quelques petites difficultés ; quelques effractions muqueuses ont du être suturées par des points en X au catgut. Cette complication per-opératoire n'a, par ailleurs, donné aucun souci post-opératoire. A remarquer que ces effractions réalisées sur les sujets "colostomisés" ne donnent pas de gros ennuis septiques car le segment intestinal intéressé est vide de toute matière ; ce qui n'est pas toujours le cas chez les sujets nursés, mais par contre ces effractions ont été plus fréquentes chez les sujets "colostomisés" en raison de la fragilité et de la rétraction de la paroi intestinale consécutive à l'exclusion de cette partie du côlon.

- En fin d'intervention, nous n'avons pas jugé nécessaire de drainer l'espace compris entre le cylindre musculaire rectal restant et le côlon abaissé. Nous n'avons eu aucun abcès dans cet espace dans les suites opératoires ; mais nous avons pris la précaution de bien suturer pendant le temps abdominal le bord haut du cylindre musculaire au côlon descendu (afin d'éviter, en cas de supuration entre cylindre musculaire et côlon, l'infection pelvienne, puis abdominale).

Voici exposées les seules difficultés rencontrées en cours d'intervention, difficultés dépendant vraiment de la technique ; mais qui n'ont entraîné aucune complication post-opératoire et qui sont, en outre, facilement évitables avec un peu d'entraînement.

3 - Complications post-opératoires :

Peu de complications sont apparues en post-opératoire, nous nous bornerons à énumérer les complications précoces, puis à parler succinctement du résultat fonctionnel éloigné, car le recul le plus grand que nous avons n'est que de 3,5 ans. Il faut signaler que ces complications furent toutes mineures, et que certaines d'entre elles pourraient être prévenues en ayant un peu l'habitude de la technique.

- Un cas d'éventration : c'est l'exemple de Magalie, éventration apparue sur la cicatrice de l'ancienne colostomie. L'incision réalisée était ici oblique gauche et repassait par la colostomie. De toute façon, cette éventration n'est pas une complication strictement dépendante de la technique opératoire.

- Un cas de Diarrhée précoce (Sandrine) : il s'agissait d'une diarrhée à colibacilles apparue au 6ème jour, de très faible importance ayant très bien régressée après un court traitement médical, et n'ayant eu aucune incidence sur l'état général de l'enfant. Sandrine n'avait, au cours du nursing, présenté aucun épisode diarrhéique ; elle n'en présentera aucun autre par la suite. Cette complication ayant été unique, il est difficile de conclure quelque chose ; faut-il incriminer la technique ? nous ne le pensons pas ; nous croyons plutôt qu'il s'agit d'un évènement intercurrent sans rapport avec la technique opératoire.

- Deux épisodes diarrhéiques tardifs : présentés par Estelle et Magalie plusieurs semaines après l'intervention alors qu'elles avaient récupéré l'une et l'autre un transit tout à fait normal. Ces épisodes ont été courts

sans retentissement sur l'état général. Ils ont facilement régressé avec des antiseptiques intestinaux simples, ils n'ont pas nécessité l'hospitalisation. Ils ne se sont pas reproduits par la suite, sont-ils vraiment une complication dérivant de la technique elle-même ? il est encore une fois difficile d'en juger.

- Deux cas de sténose anale : Sandrine et Christophe, sténose découverte par le toucher rectal deux mois environ après l'intervention. Dès la découverte de ces anneaux de sténose, des dilatations sous anesthésie générale (2 séances) ont été réalisées à la bougie de HEGAR. Chez Sandrine nous avons un recul suffisant pour affirmer que cette sténose a totalement disparue, chez Christophe elle était imperceptible quand nous l'avons revu à sa dernière consultation en décembre 1973. Le recul est-il suffisant pour affirmer sa disparition complète ? Nous pensons que oui.

Ces sténoses se sont développées aux dépens de la cicatrice anale (à 1 cm de la marge anale). Il s'agit véritablement là, d'une complication liée à la technique elle-même, mais nous pouvons dire que dans ces 2 cas, deux séances de dilatation sous anesthésie générale ont suffi à traiter cette complication. En post-opératoire, nous n'avons pas réalisé de dilatation anale systématique à la bougie de HEGAR (comme le conseille SOAVE) mais de simples touchers rectaux.

- Résultats fonctionnels éloignés : Les souillures post-opératoires persistantes : Il semble, aux termes de ces 4 observations, que le tonus sphinctérien post-opératoire soit excellent et que les épisodes de souillure que présentent ces enfants en post-opératoire immédiat, surement dus à l'âge des sujets et au manque d'éducation de la défécation, disparaissent totalement lorsque ceux-ci grandissent. Cependant, nous ne pouvons affirmer ici que 3 réussites vraies avec des résultats fonctionnels excellents ; les 2 premiers opérés et le dernier. En effet, dans le cas restant nous n'avons pas un recul suffisant pour affirmer une réussite complète dans ce domaine, mais il semble que la disparition progressive, au fur et à mesure de l'éducation sphinctérienne,

de la souillure laisse présager un résultat fonctionnel éloigné excellent, égal aux 3 autres.

EN CONCLUSION :

- Aucun décès per et post-opératoire.
- Rétablissement d'un transit intestinal parfait, après intervention, vérifié par radiographie.
- Pas de problème sphinctérien anal.
- Aucun trouble urinaire.
- Aucun problème lors de la section du moignon colique.
- Aucun cas d'entérocolite vraie et prolongée.
- Aucune récurrence (avec le recul dont nous disposons) de la maladie.
- Aucune occlusion.
- Aucun abcès pelvien.
- Aucune éviscération.
- Aucune désunion de suture.
- Aucun problème de résection incomplète (vérifié par l'anatomopathologie).
- Deux sténoses anales ayant totalement disparues après deux séances de dilatation.
- Un développement staturo-pondéral et psycho-moteur des opérés paraissant excellent.

QUATRE MALADIES de HIRSCHSPRUNG vraies limitées à la jonction recto-sigmoïdienne, opérées selon la technique de SOAVE, aucune difficulté opératoire sérieuse, une seule complication post-opératoire facilement traitée ; il semble donc que ces 4 interventions soient sur le plan technique une réussite totale et sur le plan fonctionnel un résultat excellent.

FACE A FACE

L'INTERVENTION DE SOAVE,
LES AUTRES INTERVENTIONS

En fait, nous ne parlerons ici, que de 3 interventions (réalisées par voie abdomi no-transanale) :

- l'intervention de SWENSON
- l'intervention de DUHAMEL
- l'intervention de SOAVE

Ces trois interventions sont utilisables dans les formes de maladie de HIRSCHSPRUNG les plus répandues, les interventions de SWENSON et de DUHAMEL sont encore de nos jours les interventions les plus utilisées.

Nous ne parlerons donc pas ici des interventions propres à certaines formes de maladie de HIRSCHSPRUNG : maladie de HIRSCHSPRUNG avec aganglionose ultra courte, ou maladie de HIRSCHSPRUNG étendue à tout le côlon, et atteignant parfois le grêle.

ETUDE CHRONOLOGIQUE

Valeur des différentes opérations aux différents âges de la maladie.

Age de l'opération :

Il est maintenant admis que tout traitement définitif pratiqué avant l'âge de 2 mois est plus grave que la maladie elle-même (114 p. 67-70). Il est donc nécessaire d'avoir recours au traitement d'attente avant d'envisager une intervention définitive. L'âge de cette intervention est fixé en fonction du bon état général de l'enfant. Il apparaissait cependant, jusqu'alors, que l'intervention de DUHAMEL était la moins choquante, et partant pouvait-être réalisée un peu plus tôt : c'est en effet une intervention courte, peu délabrante. Il n'y a pas de publication d'intervention de SOAVE réalisée très tôt.

Difficultés techniques :

L'intervention de DUHAMEL est courte (1 h 30 environ), de réalisation aisée pour des chirurgiens entraînés, possédant le matériel nécessaire.

L'intervention de SWENSON est longue (3 à 5 heures), choquante, de réalisation fastidieuse.

L'intervention de SOAVE est de réalisation facile, ne nécessite aucun matériel spécial, la durée de l'opération est de 2 à 3 heures.

Mortalité, morbidité opératoire, complications post-opératoires précoces.

Nous présentons un tableau d'études comparées (114 p. 96).

	SWENSON (423 opérés)	DUHAMEL (191 opérés)	SOAVE (26 opérés)
Résections incom- plètes	11	4	2
Désunions	31	8	-
Sténoses	34	17	-
Occlusions	24	10	1
Rétentions d'urine	5	-	-
Abcès pelviens	3	-	3
Eviscération	1	-	1
Mortalité opératoire	20 4,8 %	11 5 %	1 4 %

Ce tableau donne une idée des différentes sortes et du nombre de complications précoces post-opératoires obtenues avec chacune des techniques, cependant le faible nombre de "SOAVE" présenté rend cette étude imparfaite. Nous ne la présentons qu'à titre indicatif et comparatif.

Les résections incomplètes ne sont en fait pas imputables à la technique elle-même, mais plutôt à l'opérateur.

Les occlusions et les éviscération sont des complications liées aux temps abdominaux des interventions, elles aussi ne mettent pas directement en cause les techniques opératoires (sauf, peut-être, en ce qui concerne le "SWENSON".)

Etudes comparées des Résultats Fonctionnels

Nous présentons ici un tableau comparatif réunissant encore une fois les 3 interventions principales (114 p. 107).

	Technique de		
	SWENSON 310 opérés	DUHAMEL 128 opérés	SOAVE 39 opérés
Résultats excellents (défé- cation spontanée, journalière Continence parfaite avec dis- crémination des liquides et des gaz. Pas de troubles gé- nito-urinaire).	186 60 %	62 48 %	28 72 %
Résultats bons (troubles occasionnels du transit. Souillures minimes. Pas de trouble génito - uri- naire).	50 16 %	23 17 %	7 17,9%
Résultats passables (troubles permanents du transit. Conti- nence troublée aux selles li- quides et gaz. Pas de trouble génito-urinaire)	36 10 %	13 10 %	2 5 %
Résultats mauvais. (Incontinence. Troubles vési- caux ou génitaux).	21 6 %	3 2,7 %	-
Décès	14 4,5%	11 8,5%	1 2,5%

Les troubles du transit peuvent avoir plusieurs origines :

- culs de sac du "DUHAMEL"
- rétrécissements
- résections insuffisantes
- récurrences anoxiques
- hypertonie du sphincter interne.

Seules les 2 premières causes sont dépendantes de la technique utilisée. Les rétrécissements sont la complication majeure du "SWENSON", les fœcalomes du cul de sac rectal la complication majeure du "DUHAMEL".

Il faut noter dans cette rapide étude le gros pourcentage de résultats excellents obtenus grâce à l'intervention de SOAVE et le faible pourcentage de résultats mauvais.

Cependant, il est à noter que sont présentés 310 "SWENSON", 128 "DUHAMEL" et seulement 39 "SOAVE". Il est donc certain que cette étude n'est pas rigoureuse, mais elle est cependant un élément favorable au "SOAVE".

ETUDE SYNTHETIQUE

Opération de SWENSON (17, 20, 41, 97)

1 - Avantages :

C'est une opération complète traitant à fond la maladie de HIRSCHSPRUNG, puisqu'elle consiste en une résection totale de tout l'intestin pathologique avec anastomose colo-anale.

Elle convient aux formes courtes de maladie de HIRSCHSPRUNG comme aux formes plus étendues (grâce à la modification de DELOYERS). Elle serait facilement praticable chez le jeune enfant, d'emblée (le très jeune âge de l'opéré est un élément de pronostic favorable).

2) Inconvénients :

- C'est une intervention longue et fastidieuse. Le temps de dissection est le temps principal, il doit être minutieux pour ne pas entraîner de lésions des plexus nerveux, l'hémostase doit être soigneusement réalisée. Une certaine habitude de la technique est utile.
- C'est une intervention plus facile à réaliser techniquement chez le très jeune enfant ; mais trop choquante le plus souvent, pour être supportée.
- les complications post-opératoires sont nombreuses et parfois sérieuses :
 - Les désunions de la suture intra-pelvienne sont relativement fréquentes. Grâce à la modification de la technique par PELLERIN, ces désunions ont diminué mais n'ont pas totalement disparues.

- . Les sténoses post-opératoires précoces ne sont pas rares. Si le rétrécissement se produit sans désunion anastomotique, il est bénin et quelques séances de dilatation suffisent à le traiter. Le rétrécissement dû à la cicatrisation d'une désunion anastomotique est beaucoup plus ennuyeux (41-97), il nécessitera selon les cas, soit une simple incision du rétrécissement, soit une colostomie, soit une iléostomie terminale. On peut également réaliser un second abaissement, ou comme le préconise JAUBERT de BEAUJEU, une résection du rétrécissement par voie endo-anale sous-muqueuse avec suture muco-muqueuse.
- . Les abcès pelviens : rares mais graves car rien n'arrête leur extension vers la grande cavité abdominale.
- . Les hémorragies post-opératoires : évitables si le temps d'hémostase a été soigneux.
- . Les incontinenances anales totales : elles sont dues à une dissection trop large détruisant les nerfs parasymphathiques sensoriels, ou à une résection excessive vers le bas (ne conservant pas les 2 cm ant. et le 1 cm post.)
- . Les troubles du transit sont en rapport avec un rétrécissement ou une résection insuffisante. Ils peuvent apparaître sous la forme d'une entérocolite sévère. Les souillures sont relativement fréquentes, le nombre de résultats passables et mauvais en est une preuve.
- . Les complications urinaires sont surement évitables par des chirurgiens entraînés, mais elles existent cependant : rétention, incontinence, infection, fistule.
- . Les complications génitales (fistule recto-vaginale, incapacité sexuelle) sont des complications rares, mais presque exclusivement retrouvées dans le "SWENSON".

Les résections insuffisantes bien que non dépendantes directement de la technique sont possibles, dans le "SWENSON" uniquement, aussi bien vers le haut que vers le bas

En conclusion, l'intervention de SWENSON est une intervention traitant complètement la maladie de HIRSCHSPRUNG, mais elle est longue, choquante, ses complications sont nombreuses, parfois sérieuses, et difficilement évitables, lorsqu'une complication n'intervient et si la technique a été parfaitement exécutée, les résultats fonctionnels peuvent être excellents

Opérations de DUHAMEL (21, 22, 23, 24, 42, 63, 108, 114)

1) Avantages

C'est une intervention courte, peu choquante, réalisable d'emblée, sans traitement préalable. On peut la pratiquer en urgence dans certaines formes de maladie de HIRSCHSPRUNG à manifestations précoces graves (selon DUHAMEL lui-même)

L'abaissement rétro-rectal et trans-anal apparaît comme une technique sûre, moins exposée aux complications que la rectosigmoïdectomie. Le risque de sténose est faible, il n'y a pas d'accident urinaire.

2) Inconvénients :

- C'est une technique nécessitant une certaine habitude et certaines précautions si l'on ne veut pas s'exposer à des complications (sténose et fécalome du cul de sac rectal) : Il faut éviter de laisser un long moignon rectal, il faut faire l'abaissement trans-anal à travers le sphincter interne et réaliser une entérotomie large jusqu'au sommet du moignon rectal

- Il est nécessaire de posséder un matériel spécial pour la réaliser ; clamp de SULAMAA (97), agrafeuse de RAVITCH ou STEICHEN, pince de ZACHARY.
- Les complications particulières au "DUHAMEL" sont moins fréquentes que dans la rectosigmoïdectomie, mais elles ne sont pas rares :

- . Les anastomoses insuffisantes par persistance d'un septum trop grand entre côlon abaissé et rectum exclu : ceci est dû à la malposition des clamps en général, ou à l'utilisation d'un matériel imparfait.

Les prolapsus muqueux dus à une éversion de la muqueuse colique sur la moitié postérieure de la marge anale : ils entraînent des souillures parfois persistantes après traitement.

La nécrose du moignon rectal est très rare mais peut-être de pronostic fâcheux (non citée dans le symposium de 1969 : 114).

- . Le fécalome du cul de sac rectal est la complication propre à cette technique (67), il entraîne des troubles fonctionnels importants. Selon EHRENPRESS sa fréquence serait de l'ordre de 30 % (en 1966) (selon les chiffres donnés par AUBRESPY au symposium de 1969 la fréquence serait légèrement moindre) (114 p. 123). Les causes du cul de sac trop grand sont techniques : moignon rectal trop long, entérotomie trop courte. Souvent il y a participation du sphincter interne

Le traitement de cette complication consiste soit en une simple évacuation du fécalome, soit en une résection du cul de sac par voie abdominale, soit en une réentérotomie par voie endo-anale, soit en une sphindérectomie interne après échec de la nouvelle entérotomie.

- . Le rétrécissement anastomotique est très rare (3,1 % selon DUHAMEL en 1966, un peu plus fréquent selon les chiffres donnés au symposium de 1969) (114 p.125), il est dû à une entérotomie incomplète, d'où la nécessité de posséder un matériel adapté (97).
- . Les souillures sont relativement fréquentes. Elles sont dues soit à la constitution d'un fécalome dans un cul de sac trop grand, soit à la destruction du sphincter interne. GROB proposait de conserver le sphincter interne en totalité, en réalisant l'abaissement trans-anal au-dessus de celui-ci, mais celà exposait à un risque d'achalasie résiduelle. Depuis, la technique a été modifiée lors du temps périnéal : l'abaissement respecte une partie du sphincter interne car l'incision endo-anale est faite à 1 cm au dessus de la ligne ano-cutanée sur toute la moitié postérieure de la circonférence anale.

L'intervention de DUHAMEL est donc une intervention courte, exposant moins aux complications que l'intervention de SWENSON, mais les résultats fonctionnels s'ils sont souvent bons sont assez rarement excellents

Opération de SOAVE (88, 89, 90, 114)

1) Avantages .

C'est une intervention relativement courte, peu choquante, peu hémorragique, de réalisation simple, ne nécessitant aucun matériel spécial.

Elle traite à fond la maladie de HIRSCHSPRUNG, puisqu'elle enlève le côlon pathologique au-dessus du rectum, et la muqueuse rectale pathologique

Elle présente un intérêt fonctionnel certain : le segment de muqueuse anale restant est normal fonctionnellement et règle le réflexe de la défécation,

lorsque le néo-rectum est rempli. L'expulsion est assurée par le côlon abaissé et les releveurs de l'anus. Le canal fibro-musculaire conserve son intégrité anatomique car la dissection s'effectue entre musculaire et muqueuse.

Les résultats fonctionnels après cette intervention sont pour la plupart excellents (72 %) ou bon (17,9%) (114). Dans nos quatre observations tous les résultats semblent excellents.

Il n'y a pas de complication urinaire.

2) Inconvénients :

- Elle semble difficilement réalisable d'emblée (bien qu'aucune publication ne soit faite à ce sujet) et il est préférable d'avoir recours à un traitement d'attente.
- Les complications habituelles, bien que rares, sont les suivantes :

- L'abcès pelvien est une des complications principales. il débute entre le cylindre musculaire rectal et la séreuse du côlon abaissé. Il apparaît au 4ème ou 5ème jour accompagné d'une température élevée. Cet abcès évacué rapidement par voie rectale ne fusera pas en intra-abdominal, et ceci d'autant moins que la suture circulaire abdominale entre côlon abaissé et cylindre séro-musculaire aura été soigneusement réalisée ; selon SOAVE, si cet abcès survient, il est prudent de ne réséquer le moignon colique qu'au 20ème jour seulement.

Cette complication survient dans environ 11 % des cas (114) et se traite facilement si elle est diagnostiquée précocement. Dans les quatre observations présentées cette complication n'est jamais survenue, et ceci malgré l'absence de drainage entre les 2 cylindres.

La rétraction du cylindre musculaire rectal ; aucune observation de cet incident n'a été publiée. SOAVE ne l'a jamais observée lui-même, et pense qu'elle ne peut survenir, puisque le cylindre musculaire garde son innervation et sa vascularisation propre. Certains chirurgiens ont proposé une suture immédiate entre côlon abaissé et bord muqueux anal restant, afin d'éviter cette complication, mais, selon SOAVE, cela compliquerait sérieusement les suites opératoires si un abcès se formait entre côlon et cylindre musculaire rectal.

La remontée du moignon colique : ne survient que lorsqu'on a laissé en place une longueur de muqueuse anale bien supérieure à 1 cm.

La sténose ne s'instaure, selon SOAVE, que si la technique a été mal exécutée. Il préconise la dilatation post-opératoire du canal colo-anal par des bougies de HEGAR afin d'accélérer le processus d'adaptation physiologique. Avec ce procédé aucune sténose n'a été observée dans les suites opératoires ; ceci explique peut être le début de sténose apparu chez Sandrine et Christophe (les 2 dernières observations présentées). Mais il faut préciser que ces 2 cas ont subi seulement 2 séances de dilatation anale et la sténose a alors complètement disparu.

Les troubles du transit en général n'existent pas. Les cas de diarrhée décrits dans nos observations ont été trop fugaces pour qu'on accuse la technique elle-même de leur survenue.

Conclusion du "FACE A FACE"

Il ressort de ce rapide "Face à Face", que techniquement l'intervention de SOAVE se situe entre le "SWENSON" et le "DUHAMEL". Les complications post-opératoires sont bien moindres que dans le "SWENSON", les résultats fonctionnels semblent meilleurs que dans le "DUHAMEL".

CONCLUSION

La maladie de HIRSCHSPRUNG, une sombre maladie au pronostic sévère. Il y a quelques temps encore tout nouveau-né atteint de cette affection était irrémédiablement condamné. Depuis la découverte de la pathogénie de cette maladie, diverses interventions curatrices ont été proposées, qui ont radicalement modifié le pronostic de cette affection. En 1949 SWENSON propose sa recto-sigmoïdectomie, intervention longue mais complète, dont les résultats fonctionnels sont excellents quand une complication majeure ne survient pas. En 1956, c'est DUHAMEL qui publie, l'abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon, opération courte, avec moins de complications que la recto-sigmoïdectomie, mais aux résultats fonctionnels moins bons le plus souvent.

Ces 2 interventions sont encore de nos jours les plus utilisées, avec des résultats variables.

En 1963, SOAVE, propose à son tour une nouvelle intervention : la colo-anostomie sans suture après mobilisation et abaissement extra-muqueux du recto-sigmoïde. C'est une intervention qui ne franchit que très peu les frontières, et à l'heure actuelle, peu de publications ont été faites sur son compte. Nous présentons ici 4 observations de maladie de HIRSCHSPRUNG traitées par la technique de SOAVE : peu de complications en post-opératoire, 4 résultats excellents fonctionnellement, 4 enfants qui vont vivre une vie tout à fait normale. Il est évidemment bien difficile de conclure sur 4 cas et d'affirmer ou d'infirmier quelques chose. Certes, le "DUHAMEL" et le "SWENSON" ont en quelque sorte "fait leur preuve" et beaucoup de chirurgiens préfèrent certainement utiliser ces 2 techniques bien connues.

Il est malgré tout intéressant de constater qu'à la réunion de la Société Française de Chirurgie Infantile qui s'est tenue à Paris en 1969, l'intervention de SOAVE, bien qu'encore discrète dans les publications, avait déjà fait son chemin et que, certains utilisateurs de cette technique avaient également obtenu d'excellents résultats.

La pathogénie de la maladie de HIRSCHSPRUNG est presque connue entièrement actuellement, mais recèle encore quelques points obscurs notamment en ce qui concerne le rôle du sphincter interne. L'intervention de SOAVE tient compte de toute cette physiopathologie et traite complètement la maladie tout en conservant l'intégrité vasculaire et nerveuse des commandes de la défécation. Elle ne modifie surement pas radicalement le pronostic vital de la maladie de HIRSCHSPRUNG qui reste encore une affection meurtrière - en 1969, sur 100 enfants atteints de maladie de HIRSCHSPRUNG, 30 meurent encore de leur maladie, 42 seulement deviennent des enfants normaux - mais elle améliore considérablement le pronostic fonctionnel en assurant une guérison complète dans 72 % des cas (114).

BIBLIOGRAPHIE

Cette BIBLIOGRAPHIE est, pour la plupart des titres, limitée à l'année 1963, date de première publication de l'intervention de SOAVE.

1 - ABBOUDI A. M.

Critères numériques dans l'histologie de la M. de H. et problèmes nosologiques.

Ann. Chir. Inf., 12, n° 5, 303

2 - ATWELL J. D.

Diagnostic précoce et traitement chirurgical de la M. de H. chez le nourrisson.

Proc. Roy. Soc. Méd., Avril 1968, 61, n° 4, 339-340.

3 - AUBRESPY P.

Diagnostic et traitement des aganglionnies totales du côlon.

Minerva Chir., 31 mars 1971, 26, n° 6, 295-305.

4 - AUBRESPY P. et MANGIOPAN Th.

Indications thérapeutiques et résultats dans la M. de H.

Marseille Chir. Jan. Fév. 1963, 15, n° 1, 28-35.

5 - BACKWINKEL K. D., OAKLEY D. W. et TUFFI J. A.

Myectomie rectale pour mégacôlon à court segment aganglionnaire.

Surg. Gyn. Obst., janv. 1971, 132, n° 1, 109-115.

6 - BAILIE I. E., MAHOUR G. H., WALTER L. E. et GWINN J. L.

Complication inhabituelle de l'opération de DUHAMEL pour M. de H.

Rapport d'un cas.

Int. Surg., Mars 1971, 55, n° 3, 192-195.

BARDINI T

Orientation actuelle dans le traitement chirurgical de la M. de H
Minerva Chir., 15 mai 1967, 22, n° 9, 532-539.

8 - BEAU A , NEIMANN N. , PREVOT J. et BAUDART N.

Résultats de la chirurgie du mégacôlon néo-natal.

A propos de 40 cas.

Ann. Méd. Nancy, Fév. 1970, 9, 107-112.

9 - BENSON C D. et LLYOD J. R. :

Une évaluation du traitement chirurgical de la M. de H.

Surg. Clin. North America. Déc. 1964, 44, n° 6, 1495-1508

10 - BERNARDOS DE OLIVIERA A

Traitement chirurgical par intervention de DUHAMEL du mégacôlon

Rev. Paul. Méd., Nov. 1963, 63, n° 5, 283-304.

11 - BERTIN P et PELLERIN D.

Traitement du mégacôlon congénital de l'enfant.

Cahiers de Méd., 1971, 12, (11), 929-943.

12 - BILL A H et DONALD J. C.

Procédé modifié pour éliminer la poche aveugle rectale dans le
traitement de la M. de H

Surg. Gyn. Obts , Av 1969, 128, n° 4, 831-833

13 - BOLEY S. J

Une opération endo-rectale pour la M. de H.

(Technique du PULL-THROUGH)

Surg. Gyn. Obst. Août 1967, 127, n° 2, 353-357.

14 - BUSSON A. et MIALARET J.

M de H rectale par agénésie ganglionnaire du 1/3 inférieur du rectum

Arch. Maladie app. dig. 1965, 54, n° 9 bis p. 67-70

15 - CARCASSONE et Coll.

Chirurgie de la M. de H. opération de DUHAMEL exceptée
E. M. C. Techn. Chir., Fasc. 40 605, 3, 18-10.

16 - CERIANI B. P. et ALOISE P. R.

Chirurgie d'urgence du mégacôlon.
Prensa Méd. Argent. 1er Oct. 52, n° 36, 2054-2058.

17 - CLAUSEN E. G. et DAVIES O. G. Junior

Complications précoces et tardives de l'opération de SWENSON
dans la M. de H.
Amer. Journ. of Surg., Août 1963, n° 1 et 2, 372-380.

18 - DAUDET M. et CHAPPUIS J. P.

Les aganglionnies post-opératoires dans la M. de H.
Minerva chir., 31 mars 1971, 26, n° 6, 320-327.

19 - DEFFRENNE P.

La place du contraste gazeux dans le diagnostic radiologique de
la M de H.
Ann. chir. Inf. 5, n° 2, 135.

20 - DORMAN JW, VOTTELER TP et GRAIVIER L.

Une évaluation préliminaire des résultats du traitement de la M de H.
par la modification de DUHAMEL - GROB dans l'opération de SWENSON.
Ann. Surg. Nov. 1967, 166, n° 5, 783-791.

21 - DUHAMEL B.

Une nouvelle intervention pour le mégacôlon congénital : l'abaissement
rétro-rectal et trans-anal du côlon et son application possible au trai-
tement de quelques autres malformations.
Presses méd. 26 Déc. 1956, 64, n° 95, 2249-2250.

22 - DUHAMEL B.

Exclusion du rectum avec abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon, application et premiers résultats d'une technique nouvelle.

Mémoire ac. Chir., 25 Fév. 1959, 85, n° 6 et 7, 192-196.

23 - DUHAMEL B.

Abaissement rétro-rectal et trans-anal du côlon

E. M. C. tech. chir. fac. 40 600, 3-14-02

24 - EHRENPREIS TH.

Long terms results of recto sigmoïdectomy for HIRSCHSPRUNG'S disease with a note on DUHAMEL'S opération.

Surg. Mai 1961, 49, n° 5, 701-708.

25 - ESENOV KT

Le choix de l'intervention dans le traitement des enfants atteints de la M. de H.

KHIROURGUIA (Moscou), 1969, n° 7 p. 94-97.

26 - FAIRGRIEVE J.

La M de H. chez l'adulte

The British Journ. of Surg., Mars 1963, 223, n° 506 et 51.

27 - GARRIZ RA., STESCOBICH D. et MIRURA ME.

Considerations sur le traitement du mégacôlon par la technique de SWENSON - CUTAIT.

Prensa méd. argent., 1er oct. 1965, 52, n° 36 2063-2064.

28 - GARRIZ RA, STESCOBICH D., SANTANGELO E. et DONADIO R. J.

Mégacôlon anastomose selon la technique de SWENSON-CUTAIT

Prensa méd. Argent., 1er Oct. 1965, 52, n° 36, 2062-2063

29 - GENLEMAN, VAN BADEN, CAMERMAN

Mégacôlon, détail technique du DUHAMEL.

Acta Chirurgica Belgica, Mai 1966, 65, n° 5, 511-512.

30 - GENNARO AR et BACON HE.

Mérite de la sélectivité dans le traitement chirurgical du mégacôlon congénital.

Dis. Colon rectum Mars - Av. 1968, 11, 91,

In internat surg. dig., 77, n° 8, 317, Août 1968.

31 - GILLIS DA et GRANTMYRE EB.

Le syndrome du bouchon de méconium et la M. de H.

Journ. de l'assoc. méd. Canadienne, 1965, 225-227.

32 - GREWAL RH., REWAL HS, NAGAR AM.

Mégacôlon congénital.

Journ. of internat. collège of surgeons, 43, n° 1, 61-66

33 - GRIMOUD M., ESCAT J., GAILLARD J., BOUZI JL. et PETEL B.

M de H. de l'adulte traité par opération de DUHAMEL.

Arch. Franç. mal. app. dig. Mars 1969, 58, n° 3, 199.

34 - GROB M., GENTON N., VONTOBEL V.

Experiences with surgery of congenital megacôlon and suggestion of a new surgical technic (modification of DUHAMEL procédure).

ZENTRALBLATT F. Chirurg., 31 oct. 1959, 84, 1781-1789.

35 - HADDAD J., MELENDEZ JR. et RAI A.

Avantages de l'intervention de DUHAMEL, dans le traitement du mégacôlon congénital et acquis.

Prensa. méd. argent. 22 Août 1969, 56, n° 25, 1214-1218.

36 - HOUDARD C., LATAIX P. et BOTELLA R.

Traitement du mégacôlon congénital du grand enfant et de l'adulte par la résection abdominale pure.

Mém. Acad. chir. 1965, 91, n° 26 - 27, 877-884.

37 - IDEA K.

Nouvelles techniques chirurgicales dans le traitement de la M de H.

Surgery, av. 1967, n° 4, 503-508.

38 - INGELRANS P., LACHERETZ M., DEBEUGNY P. et BARBERIS D.

Formes malignes précoces du mégacôlon congénital. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques.

Pédiatrie. Av. Mai 1969, 24, n° 3, 353-354.

39 - IZANT RS et Coll.

M; de H chez l'enfant.

Surgery, Mai 1963, n° 5.

40 - JAMES AE Jr. et coll.

L'aspect radiologique du mégacôlon congénital post-opératoire.

Am. J. Roentgenol, juin 1970, 109, n° 2, 351-367.

41 - JAOBERT de BEAUJEU M., MOLLARD P. et CAMPO - PAYSAA A.

Traitement du rétrécissement de l'anostomose colo-anale après opération de SWENSON.

Ann. chir. inf. Mars-Av. 1969, 10, n° 2, 159-165.

42 - JOLY LJ.

L'abaissement rétro-rectal trans-anal dans la M de H.

Technique et résultats.

Thèse Paris, 1967, n° 337 (60 pages).

43 - KENIGSBERG K. et coll.

Une technique par étape du type DUHAMEL pour la correction
d'une intervention du type SWENSON fonctionnant mal.

Surgery, Août 1966, 60, n° 2, 462-464.

44 - KOSTIA J.

Results of surgical treatment in HIRSCHSPRUNG'S disease.

Arch. Dis. child. Av. 62, 37, n° 192, 167-168.

45 - KOTTMEIER, CLABWORTHY

Mégacôlon aganglionnaire et fonctionnel. Problèmes de diagnostic.

Pediatrics, 1965, 36, n° 4, 572-582.

46 - KOZLOV MA.

Opération de SWENSON - DUHAMEL chez l'enfant.

Khirurgia (Moscou) 1970, n° 7, 24-26.

47 - LASSERRE J., ST-SUPERY G., BONDONNY J.M. et LETAC R.

Choix d'une technique dans le traitement du mégacôlon congénital.

Bordeaux Méd., Juin 1970, 3, n° 6, 1539-1550.

48 - LEE YTN et DEWEESE MS.

M de H. analyse de 40 malades chirurgicaux.

Am. J. Surg. Nov. 1965, 110, N° 5, 750-758.

49 - LENYUSHKIN AI.

La technique du chirurgien dans le mégacôlon de l'enfant.

Khirurgia (Moscou) 1967, n° 6, 68-75.

50 - LENYUSHKIN AI. et GACHECHILADZE TV.

Opérations radicales dans le mégacôlon chez l'enfant.

Khirurgia (Moscou) 1969, n° 7, 86-94.

- 51 - LEONIDAS JC., KRASNAIH., STRAUSS L., BECKER JM. et SCHNEIDER KM.

Aspect radiologique du côlon enlevé après colostomie pour M. de H. chez l'enfant.

Amer. J. Roetngenol., Mai 1971, 112, n° 1, 116-122.

- 52 - LILY, WESSELKOEFT, RANDOPH.

Colo - anastomie intra pariétale dans le traitement de la M de H.

Ann. of surg., Déc. 1967, 166, n° 6.

- 53 - LOAW JH.

M de H.

South afr. méd. journ. 1961, 35, 1033.

- 54 - LYNN HB

Myectomie rectale pour mégacôlon aganglionnaire.

Mayo clin. proc., Mai 1966, 41, n° 5, 289-295.

- 55 - MARTIN LW

Traitement chirurgical de la M de H. du grêle.

Arch. surg., Août 1968, 97, n° 2, 183-189.

- 56 - MARTIN LW

Traitement chirurgical de l'aganglionose totale du côlon chez l'enfant.

Ann. surg., Sept. 1972, 176, n° 3, 343-345.

- 57 - MARTIN LW

Préservation du rectum dans la M de H.

Amer. J. Surg. Juil. 1963, 106, n° 1, 29-33.

- 58 - MASSE PH.

Mégacôlon congénital de l'adolescent.

Mémoires ac. Chirg. 93, n° 1, 2, 3, 41.

59 - MISCHALANY H.

Myomectomie ano-rectale dans le traitement de cas sélectionnés de M. de H.

J. Méd. Libanais, 1970, 23, n° 3, 281-285.

60 - MONEREO J.

Participation de l'intestin grêle dans la M de H.

Iléocoecoplicature et sphinctérotomie.

Minerva chir., 31 Mars 1971, 26, n° 6, 291-294.

61 - MONEREO J. et BERCHI F. J.

Expériences avec la sphinctéro-myotomie dans l'aganglionose profondément située et dans la constipation néo-natale chronique.

Langenbecks arch. chir., 1970, 327, 659-661.

62 - MORGER R.

Problèmes dans le diagnostic du mégacôlon congénital et leurs conséquences pour le traitement chirurgical.

Langenbecks arch. chir., 1970, 327, 622-627.

63 - NEWBERN

M de H. modification de DUHAMEL

Am. J. of gastro-entérolology. Janv. 1967, 47, n° 1.

64 - NISSAN S. , BAR-MAOR Ja et LEVY E.

Myomectomie anorectale dans le traitement de la M de H. d'un segment. court.

Ann. Surg. Déc. 1969 170, n° 6, 969-977.

65 - PAGES R.

Les formes coliques totales et subtotales de la M de H.

Thèse Paris, 1963, édition Maloine.

66 - PAGES R.

L'importance du sphincter interne dans la chirurgie de la M de H.

Minerva chir. 31 mars 1971, 26, n° 6, 288-290.

67 - PAGES R.

Les fécalomes du cul de sac rectal après opération de DUHAMEL.
Ann. Chir. inf. 8, n° 3, 193.

68 - PAQUOT J. P.

Le mégacôlon de l'enfant.
Acta Chir. Belg. Mars 1966, 65, n° 3, 287-348.

69 - PELLERIN D. et Coll.

Une forme étendue de la M de H. traitée par intervention de
L ESTER-MARTIN
Ann. Chir. Inf. Janv. Fev. 1971, 12, n° 1, 71-75.

70 - PELLERIN D.

La M. de H. chez l'enfant de moins de 2 mois.
Ann. chir. inf. 7, n° 4, 329.

71 - PELLERIN D., NIHOUL-FEKETE C., BERTIN P. et RICOUR C.

Un nouveau cas de M de H. étendue.
Nouvelle technique chirurgicale, l'iléocoloplastie.
Arch. Franc. Pédiat. Fév. 1971, 28, n° 2, 223.

72 - PICCINI L.

Traitement chirurgical de la M de H. et possibilité actuelle
de la résection antérieure.
Minerva ped. 30, juin 1967, 19, n° 26, 1253-1260.

73 - PINEYRO JR. et CARNICER M.

Mégacôlon congénital. Opération de DUHAMEL chez l'enfant.
Prensa med. argent. 1er Oct. 1965, 52, n° 36, 2084-2085.

74 - POMERANTZ M. et SABISTON DC

Intervention modifiée pour le traitement de la M de H.
Am. J. surg., Fév. 1968, 115, n° 2, 198-202.

75 - PROCHIAANTZ A.

Discrimination histologique dans la maladie mégacolonique.
Ann. Chir. inf. 11, n° 5, 339.

76 - PROCHIAANTZ A.

Considérations sur la chirurgie du mégacolon envisagées en fonction de la précocité et de l'entérocolite de la M de H. ;
place de la colostomie dans la chirurgie du mégacolon.
Ann. Chir. inf. Sept. Oct. 1970, 11, n° 5, 329-338.

77 - RAIA A.

Etat actuel de la chirurgie du mégacolon.
Prensa méd. argent. 11 Sept. 1970, 57, n° 28, 1395-1400.

78 - REHBEIN F., et NICOLAI I.

Intervention dans la M de H. Résultats des résections intra abdominales dans 110 cas.
Deutsche méd. wochenschrift, 16 août 1963, 88, n° 33, 1595-1597.

79 - RICHARME J.

Une nouvelle technique chirurgicale dans le traitement du mégacolon congénital.
Press. méd., 21 janv. 1967, 75, n° 3, 147.

80 - ROSSI R., LAVORATO F., STEFANONI G. et MONTORSI W.

L'intervention de SOAVE dans le traitement de la M de H.
Minerva Chir., 30 Avr. 1972, n° 7, 375-380.

81 - SAN L UYS JL., NEMOTO R. et BEARIXIORE HE.

Traitement chirurgical de la M de H.
Surg. Fév. 1968, 63, n° 2, 331-338.

82 - SANZ ACIN C.

Valeur des méthodes conservatrices du rectum dans la M de H.
Cirurgia Ginecologia y urologia, sept. Oct. 1965, 19, n° 5.

83 - SATOMURA K. et Coll.

Simplification de l'opération intra-rectale de "Pull-through" pour
le traitement de la M de H.
Surgery, Mars 1972, 71, n° 3, 345-351.

84 - SAUER H.

Interposition du grêle après colectomie subtotale pour M de H.
chez l'enfant.
Chir. Juin 1972, 43, n° 6, 280-282.

85 - SHEPHERD JJ. et WRIGHT PG.

Application des études in-vitro du traitement de la M de H. chez
l'adulte.
Am. J. Dig. Dis. (symposium internat. sur la motilité intestinale
Belfast. , 18-20 Sept. , 1967 2ème partie) Mai 1968, 13, n° 5, 434-442.

86 - SHIM W. K. T. et SWENSON O.

Traitement du mégacôlon congénital chez 50 nourrissons
Pédiatries, Août 1966, 8, n° 2, 185-193.

87 - SHURINOK AR.

Technique chirurgicale de la résection étendue de la moitié gauche
du gros intestin dans la M de H.
Khirourguia (Moscou), 1966, n° 7, 66-70.

88 - SOAVE F.

Une nouvelle technique chirurgicale pour le traitement de la M de H.
- J. Chir. Nov. 1963, 86, n°5, 451-464.
- Osped. Ital. chir. , 1963, 8, n° 3
- Zentralblatt fur chir. , 3 Août 1963, 88, n° 31, 1241-1249.
- Arch. Dis. Child. Av. 1964, n° 204, 116-124, 39.

89 - SOAVE F.

L'intervention de SOAVE dans la M de H. Technique, résultat.
The Brit. J. surg., Déc. 1966, 53, n° 12, 1023-1028.

90 - SOAVE F.

Une nouvelle méthode de traitement opératoire de la M de H.
Khirourguia (Moscou), 1966, n° 7, 60-65.

91 - SOPER RT. et FIGUEROA PR.

M de H. : Ecueils du diagnostic et du traitement chirurgical.
Arch. surg., Avri. 1972, 104, n° 4, 429-433.

92 - STATE D.

Résection segmentaire du côlon dans le traitement du mégacôlon
congénital.
Am. J. Surg. Janv. 1963, 105, n° 1, 93-101.

93 - STEICHEN FM.

Correction opératoire des rétrécissements anaux et rectaux
après procédés de réparation répétés pour M de H.
New York State J. Méd. 15 Fév. 1967, 67, n° 4, 600-603.

94 - STEICHEN FM., TALBERT JL. et RAVITCH MM.

Anastomose colorectale primitive latéro-latérale dans l'opération
de DUHAMEL pour la M de H.
Surg., Aout 1968, 64, n° 2, 475-483.

95 - SULUMAA M.

Clamp a anastomose pour l'abaissement rétro-rectal et transanal
dans la M de H. Une nouvelle modification de la technique de DUHA-
MEL.
Ann. Chir. Inf. Janv. Mars 1968, 9, 63-68.

96 - SWENSON O.

Sphinctérotomie partielle interne dans le traitement de la M de H.
Ann. surg. Sept. 1964, 160, n° 3, 540-550.

97 - SWENSON O. et IDRIS FS

Excision du rétrécissement rectal avec anastomose termino-terminale (rétrécissement après opération pour mégacolon,
Arch. of surg. , juil. 1966, 93, n° 1, 54-58.

98 - SZTABA R. et JANUS K.

Entérite toxique aigue chez l'enfant traité chirurgicalement
pour M de H.

Pol. Tyg. LeK. , 1970, 25, n° 50, 1946-1947.

99 - TABENSKI Z.

L'examen fonctionnel de l'anus, du rectum et du sigmoïde après
intervention pour M de H. chez l'enfant.

Pol. Tyg. lek. , 1965, 20, n° 14, 512-514.

100 - TABON, REID, TALBERT, SCHUSTER

Test non opératoire pour le diagnostic de la M de H.
(réponse électrique du sphincter interne)

The New England J. of méd. , 1968, 278, n° 4.

101 - TANK ES

Echecs du diagnostic et du traitement de la M de H.

Arch. surg. , Av. 1971, 102, n° 4, 332-334.

102 - TELKOV Na.

Modifications de l'opération de SOAVE dans la M de H et le
cancer rectal.

Khirurgia (Moscou), 1971, n° 8, 81-85.

103 - THOMAS CG. Junior

La sphinctérotomie postérieure dans la M de H.

Surg. Gyn. Obst. Fév. 1967, 124, n° 2, 363-366.

104 - THOMAS CG. Junior, BREAM CA. et DE CONNICK P.

Sphinctérotomie postérieure et myotomie rectale dans
le traitement de la M de H.

Ann. Surg. Mai 1970, 171, n° 5, 796-810.

105 - TODD IP.

Diagnostic et traitement du mégacôlon et mégarectum chez
l'adulte.

Dis. Col. Rect. Mars/Av. 1968, 11, n° 97.

in internat. Surg. Dig., Août 1968, 77, n° 8, 303-304.

106 - TURBULL RB Junior

Résection du rectum "Pull-Through" avec anastomose retardée
pour cancer ou M de H.

Surgery, Mars 1966, 59, n° 3, 498-502.

107 - UZCATEGUI H. Q.

Traitement chirurgical de la M de H.

Une nouvelle technique.

Gaceta méd., Juil. Déc. 1966, 74, n° 7-12, 353-366.

108 - VERBAERE S.

La M de H. (Réflexions à propos de trois cas opérés selon la
technique du DUHAMEL).

Thèse Paris, 1965, n° 177, 64 pages.

109 - VERETENKOV V. I.

Une modification de l'opération de Grékov-Swenson-Haiatt dans la
M. de Favalli-Hirschsprung.

Khirurgia (Moscou), 1965, n° 7, 85-88.

110 - VERETENKOV V. I.

Technique de la résection de la région rectosigmoïdienne du gros intestin dans le traitement chirurgical de la **M** de H. chez l'enfant.

Khirurgia (Moscou), 1968, n° 6, 106-110.

111 - VILLAR J. , DEJORME G. et FITZ G.

Résection abdominale pour mégacôlon congénital (à propos de 2 observations).

Bordeaux Chir. , Janv. 1966, n° 1, 13-19.

112 - WURTZ

Mégacôlon congénital.

Lille Chir. Juil. Oct. 1968, 23, n° 4-5, 166-174.

113 - Myectomie Rectale pour mégacôlon congénital

Presse Méd. , 15 Av. 1967, 75, n° 18, 923-924 .

114 - XVIème réunion de la Société Française de Chirurgie

Infantile, Paris 18-19 janvier 1969, symposium sur les résultats du traitement de la M de H.

Résultats du traitement des aspects initiaux de la maladie.

Ann. Chir. Inf. Janv. Av; 1970, 11, n° 1-2, 21-149.

115 - VIème Réunion Médico-Chirurgicale Internationale.

Turin 11-21 Octobre 1969, Symposium International de Chirurgie Pédiatrique, 20 Octobre 1969.

Minerva Chir. 31 Mars 1971, 26, n° 6, 283-326.

